

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1927

THÈSE

No

367

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(*Diplôme d'état*)

PAR

Pierre FOUBERT

né à Saint-Brieuc (Cotes-du-Nord) le 25 Mars 1899

LE NANISME RÉNAL

Président : M. MARFAN, Professeur.

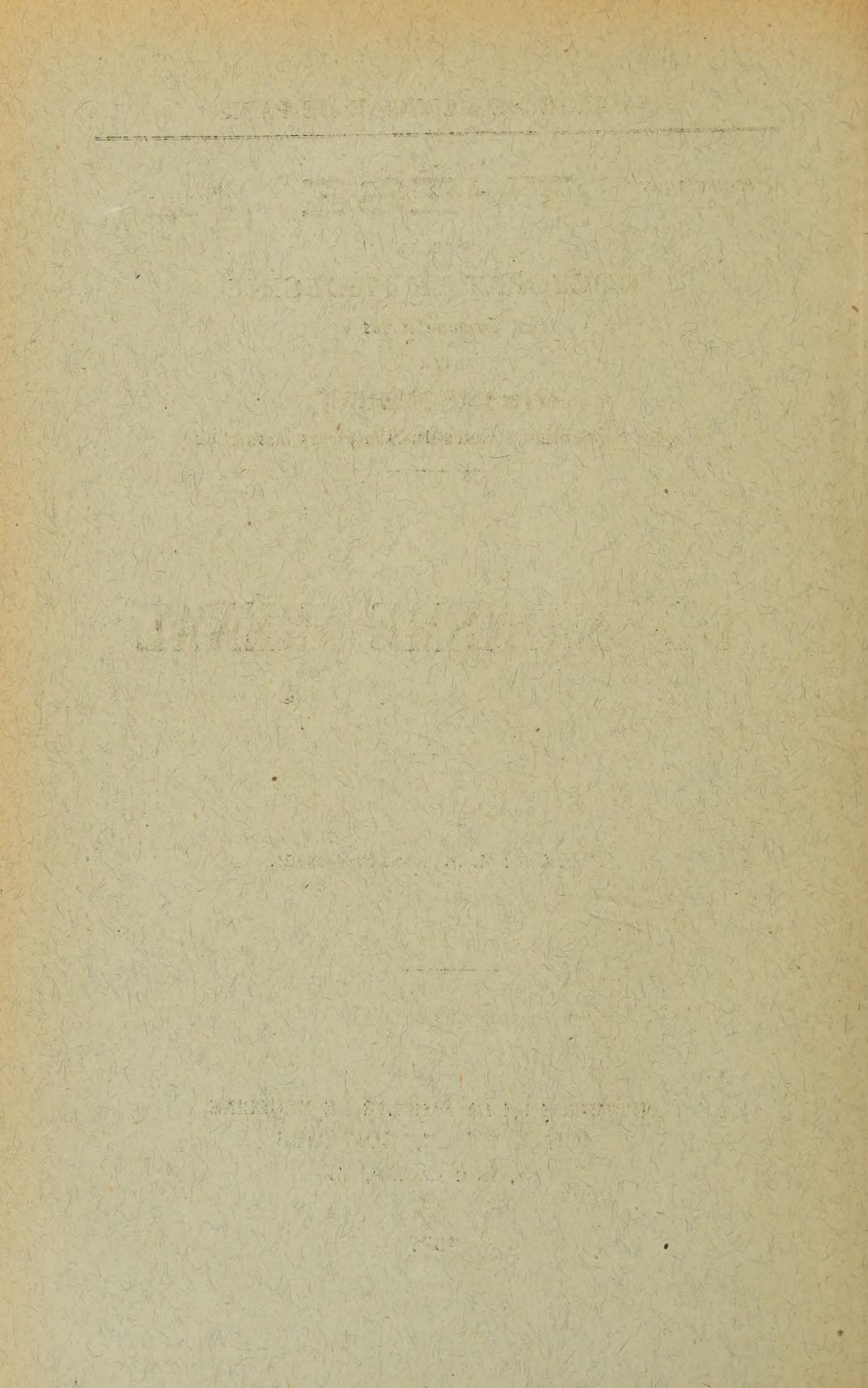
[Thèse Paris]

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

JOUVE ET C^{ie}, ÉDITEURS

15, RUE RACINE, 15

1927



FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1927

THÈSE

N° _____

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(*Diplôme d'état*)

PAR

Pierre FOUBERT

né à Saint-Brieuc (Cotes-du-Nord) le 25 Mars 1899

LE NANISME RÉNAL

Président : M. MARFAN, Professeur.

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

JOUE ET C^{ie}, ÉDITEURS

15, RUE RACINE, 15

1927

I. — PROFESSEURS

Anatomie	MM.	NICOLAS
Anatomie médico-chirurgicale.....		CUNÉO
Physiologie		ROGER
Physique médicale		STROHL
Chimie organique et chimie générale		DESGREZ
Bactériologie		LEMIERRE
Parasitologie et histoire naturelle médicale		BRUMPT
Pathologie et thérapeutique générales		Marcel LABBE
Pathologie médicale		SICARD
Pathologie chirurgicale		LECÈNE
Anatomie pathologique		ROUSSY
Histologie		PRENANT
Pharmacologie et matière médicale		TIFFENEAU
Thérapeutique		CARNOT
Hygiène		Léon BERNARD
Médecine légale		BALTHAZARD
Histoire de la médecine et de la chirurgie		MÉNÉTRIÉR
Pathologie expérimentale et comparée		RATHERY
Clinique médicale		GILBERT
		BEZANÇON
		ACHARD
		WIDAL
Hygiène et clinique de la première enfance		MARFAN
Clinique des maladies des enfants		NOBÉCOURT
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale		H. CLAUDE
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques ...		JEANSELME
Clinique des maladies du système nerveux		GUILLAIN
Clinique des maladies infectieuses		TEISSIER
Clinique chirurgicale		DELBET
		HARTMANN
		LEJARS
		GOSSET
Clinique ophtalmologique		TERRIEN
Clinique urologique		LEGUEU
Clinique d'accouchements		COUVELAIRE
		BRINDEAU
		JEANNIN
Clinique gynécologique		J.-L. FAURE
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie		OMBRÉDANNE
Clinique thérapeutique chirurgicale		VAQUEZ
Clinique oto-rhino-laryngologique		SEBILEAU
Clinique thérapeutique chirurgicale		DUVAL
Clinique propédeutique		SERGENT
Professeur sans chaire		ROUVIÈRE



II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.

ABRAMI	Pathologie médicale.
ALGLAVE	Pathologie chirurgicale.
AUBERTIN	Pathologie médicale.
BASSET	Pathologie chirurgicale.
BAUDOUIN	Pathologie médicale.
BINET	Physiologie.
BLANCHETIÈRE	Chimie biologique.
FRANCA	Histologie.
BRULÉ	Pathologie médicale.
BUSQUET	Pharmacologie et matière médicale.
CADENAT	Pathologie chirurgicale.
CHAMPY	Histologie.
CHIRAY	Pathologie médicale.
CLERC	Pathologie médicale.
DEBRÉ	Hygiène.
I. de JONG	Anatomie pathologique.
DUVOIR	Médecine légale.
ÉCALLE	Obstétrique.
FIESSINGER	Pathologie médicale.
FOIX	Pathologie médicale.
GARNIER	Pathologie expérimentale.
HARVIER	Pathologie médicale.
HEITZ-BOYER	Urologie.
HOVELACQUE	Anatomie.
JOYEUX	Parasitologie.
LABBE (Henri)	Chimie biologique.
LARDENNOIS	Pathologie chirurgicale.
LE LORIER	Obstétrique.
LEMAITRE	Oto-rhino-laryngologie.
LEMIERRE	Pathologie médicale.
LEVY-SOLAL	Obstétrique.
IHERMITTE	Pathologie mentale.
LIAN	Pathologie médicale.
MATHIEU	Pathologie chirurgicale.
METZGER	Obstétrique.
MOCQUOT	Pathologie chirurgicale.
MONDOR	Pathologie chirurgicale.
MOURE	Pathologie chirurgicale.
MULON	Histologie.
PHILIBERT	Bactériologie.
RIBIERRE	Pathologie médicale.
RICHT Fils	Physiologie.
TANON	Pathologie médicale.
VAUDESCAL	Obstétrique.
VERNE	Histologie.
VILLARET	Pathologie médicale.

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

pour le service des examens

MM.

GOUGEROT	Pathologie médicale.
GUÉNIOT	Obstétrique.
RETTNERER	Histologie.

IV. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE

à titre permanent

MM.

AUVRAY	Clinique chirurgicale.
CHEVASSU	Clinique chirurgicale.
LAIGNEL-LAVASTINE	Clinique médicale.
IEREBoullet	Clinique médicale infantile.
IERY	Clinique médicale.
LOEPER	Clinique médicale.
PROUST	Clinique chirurgicale.
RATHERY	Clinique médicale.
SCHWARTZ	Clinique chirurgicale.

V. — CHARGÉS DE COURS

MM.

MAUCLAIRE, agrégé	Chargé de cours de chirurgie orthopédique chez l'adulte pour les accidentés du travail, les mutilés de guerre et les infirmes aveugles.
FREY	Stomatologie.
CHAILLEY-BERT	Education physique.
IEDOUX-LEBARD	Radiologie clinique.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MÉMOIRE DE MON GRAND-PÈRE

A MONSIEUR LE PROFESSEUR MARFAN

*Qui nous a fait l'honneur d'accepter
la présidence de cette thèse.*

A MONSIEUR LE DOCTEUR APERT

Médecin de l'Hôpital des Enfants-Malades

*A qui nous devons une particulière
reconnaissance pour son enseigne-
ment clinique et pour ses conseils
dans le choix et l'exécution de ce
travail.*

A MONSIEUR LE DOCTEUR COLLE

Ancien Prosecteur

Ancien Chef de Clinique

Chirurgien en chef de l'Hôpital des Mines de Dourges (P.-de-C.)

*En témoignage de reconnaissance
pour son accueil bienveillant et
pour son enseignement dévoué et
désintéressé.*

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ BASSET

En signe particulier de remerciement.

A TOUS MES MAÎTRES DANS LES HÔPITAUX

- 1919-1920 Professeur BROCA (*in memoriam*)
1920-1921 Professeur agrégé LEREBoullet
— Professeur agrégé LAIGNEL-LAVASTINE
1921-1922 Professeur P. DELBET (Externat)
1922-1923 Professeur agrégé DEMELIN (Externat)
— Professeur agrégé H. VIGNES (Externat)
— Docteur PISSAVY, Médecin de l'Hôpital Cochin
1923-1924 Docteur A. VINCENT, Médecin de l'Hôpital Tenon
1924-1925 Professeur agrégé MÉRY
— Professeur agrégé DEBRÉ
1925-1926 Docteur E. APERT, Médecin de l'Hôpital des
Enfants-Malades.
1926 Professeur agrégé A. BASSET

INTRODUCTION

L'occasion du petit malade que nous avons pu observer dans le service du Docteur Apert, alors que nous avions l'honneur d'être son élève, la connaissance de cas semblables dus à l'extrême obligeance du Docteur Colle, nous ont suggéré l'idée de ce travail.

En étudiant la question, son intérêt nous a paru grandir du fait de l'extrême rareté, sinon même de l'absence complète d'observations en langue française, comme d'ailleurs en langue allemande, si on la compare au nombre relativement grand des observations des auteurs anglais et américains.

Sans vouloir trouver une raison à cette différence, il nous a paru intéressant de publier les observations que nous possédions, en faisant de cette question le sujet de notre thèse.

Que faut-il entendre par nanisme rénal ?

A quelles lésions correspond ce trouble particulier du développement ?

Quels en sont les signes cardinaux ?

Quel est l'avenir de ces petits malades ?

Telles sont les questions qu'il fallait se poser.

Nous nous proposons donc tout d'abord, après un bref exposé historique, de tracer un tableau clinique le plus complet possible, à l'aide des observations personnelles que nous avons recueillies et à l'aide de quelques autres choisies comme les plus caractéristiques parmi celles des auteurs français et surtout anglo-américains qui nous ont précédé dans cette étude. La discussion de ces observations nous permettra de fixer les quelques points importants et de montrer les obscurités que présente encore une semblable question, et principalement, parmi celles-ci, l'énigme de la pathogénie, dont nous discuterons les différentes hypothèses. Nous essaierons enfin de tirer quelques conclusions pratiques de cette étude, en particulier au point de vue du pronostic opératoire chez de tels sujets.

HISTORIQUE ET POSITION DE LA QUESTION

L'histoire du nanisme rénal est encore courte. Celui-ci n'est en effet, comme nous le verrons par la suite, que la conséquence particulière des lésions chroniques des reins dans l'enfance, dont on sait que l'étude n'a été entreprise que depuis peu de temps.

Donc, même chez les auteurs anglo-américains, chez qui la notion du nanisme rénal apparaît ainsi comme d'acquisition récente, nous ne trouvons aucune observation avant la période 1911-1913.

Cependant, nous avons pu trouver déjà auparavant, par quelques recherches bibliographiques, des indications, évidemment peu appuyées et qu'il fallait interpréter, de l'influence du fonctionnement rénal sur le développement général de l'individu.

C'est le cas des observations de Davies-Colley (1884), de Souques et Castaigne (1899), de Guthrie (1897).

Davies-Colley en particulier note déjà les signes essentiels de ce qu'on décrira plus tard sous le nom de nanisme ou d'infantilisme rénal :

- 1) Le trouble du développement général ;
- 2) Les déformations osseuses, dont nous verrons plus loin qu'elles sont pour la plupart superposables à celles qu'ont décrites les auteurs anglais comme à celles que nous avons nous-même constatées ;
- 3) Enfin, une altération des reins évidemment mal définie, mais qui constituait à l'autopsie la seule lésion viscérale constatée .

De même, Guthrie, chez les enfants atteints de néphrite chronique, outre les signes de la néphrite, note le dépérissement général, l'état de sécheresse de la peau et son inélasticité, et surtout la polyurie et la polydipsie, que nous retrouverons si fréquemment dans les observations suivantes.

Mais, signalant le retard de croissance, les déformations osseuses, les lésions rénales, aucun de ces auteurs ne trouve le lien commun qui les réunit et n'établit de relation de cause à effet entre les lésions rénales et le trouble du développement. L'observation de Souques et Castaigne était même présentée à la Société Médicale des Hôpitaux pour tout autre chose que ce qui nous intéresse : il s'agissait en effet d'un cas de rhumatisme cérébral grave et mortel, et c'est incidemment que les auteurs, dans une description complète, notent l'insuffisance du développement d'un jeune homme de dix-sept ans qui en paraissait douze. L'autopsie, pourtant, révèle des lésions précises de néphrite atrophique que les auteurs attribuent, soit à une infection (le sujet ayant

eu une scarlatine grave dans son enfance, avec néphrite hémorragique), soit à une aplasie générale du système artériel, question importante sur laquelle nous aurons l'occasion de revenir.

Donc, on peut dire que la question n'était même pas posée lorsque, de 1911 à 1913, parurent une série d'observations et de mémoires, signés des noms de Fletchér, Parsons, Miller, Naish, Barber, et qui font entrer la maladie dans le cadre nosologique en en donnant pour la première fois une définition et une description. Nous aurons trop souvent, plus avant, l'occasion de puiser dans ces articles primordiaux, pour en donner ici une analyse même succincte. Il faut pourtant noter dès à présent que l'article de Miller et Parsons marque une date dans l'histoire de cette maladie. On y trouve en effet une classification des faits jusque-là épars et la notion, qui sera réformée ensuite, que le nanisme rénal peut, ou bien s'accompagner de néphrite interstitielle et constituer alors une maladie grave, qui est le véritable nanisme rénal, — ou bien n'avoir aucun substratum anatomique rénal, mais s'accompagner des signes cliniques d'un diabète insipide, et constituer alors une entité clinique assez mal définie, relevant de causes diverses.

C'est en grande partie d'après cet article important qu'est faite la revue générale par laquelle Comby a eu le mérite de faire connaître en France, dans les *Archives de Médecine des Enfants*, l'infantilisme rénal.

C'est là, en effet, à peu près la première notion de cette affection dans notre pays, si l'on excepte pourtant une observation d'Hutinel et Harvier dans un article sur les « Dystrophies ostéo-musculaires avec nanisme », où l'on pourrait à première vue penser qu'il s'agit bien là de nanisme rénal ; pourtant, l'examen attentif de l'observation permet, suivant d'ailleurs en cela les conclusions des auteurs, de se rendre compte que les lésions rénales tardivement apparues ne peuvent pas être la cause de la dystrophie.

Après cette première période où l'on a groupé les signes de l'affection, on voit progressivement augmenter le nombre des articles qu'on lui consacre. De 1918 à 1922, Barber publie de nouvelles observations et s'attache surtout à préciser la nature des déformations osseuses et leur mode de production.

Hill (1919), dans un important travail qui résume les idées des Anglo-Américains sur la néphrite dans l'enfance, fait une place à part à la néphrite chronique avec infantilisme, qu'il décrit à côté de la forme chronique ordinaire et des formes aiguës et subaiguës.

C'est à ce moment également que l'on voit paraître les observations de Bosdin-Leech (1920), Elmsie (1920), Fletcher (1920), Page (1920), Paterson (1920-1922), Fairbanks (1921), Felling et Holyoack (1921), Walton Wemys (1922), Ogilvie (1923), Roth (1923), et, plus récemment encore, Evans Geoffroy (1924), Mancrueff (1925), F. W. Lathrop (1926).

Les signes de la néphrite, les altérations osseuses, sont dans toutes ces observations progressivement précisés. Des hypothèses sont émises sur la pathogénie, mais aucune d'elles n'est assez appuyée de faits pour entraîner la conviction.

Encore une fois, nous remarquons que toute cette littérature, qui, sans être extrêmement abondante, commence à devenir importante, est entièrement anglaise ou américaine.

Ce n'est pas qu'en France la maladie soit inconnue. On pourrait même dire qu'elle commence à devenir classique. Hutinel, dans son livre sur les dystrophies de l'adolescence, place l'infantilisme rénal à côté de l'infantilisme glandulaire, à côté de l'infantilisme intestinal. Il est vrai qu'il ne parle pas de déformations osseuses et qu'il fait jouer à la syphilis héréditaire un rôle qui nous paraît excessif.

Dans un article d'un traité devenu classique, Merklen étudie, à côté des formes chroniques ordinaires des néphrites des enfants, la forme scléreuse, et y fait entrer les cas d'aplasie rénale avec infantilisme et déformations osseuses.

Plus loin, dans l'article *Orthopédie* de ce même traité, M. Lance indique au diagnostic des lésions rachitiques l'importance de la notion du nanisme rénal et la nécessité d'une analyse d'urines avant toute ostéotomie.

Et pourtant, malgré la connaissance classique de la maladie, c'est à peine si l'on peut trouver deux ou

trois observations de langue française : celle qui a fait l'objet de la thèse de Prévost (1921), celle d'Hutinel (1921), toutes observations importantes pour notre étude et que nous retrouverons plus loin.

Enfin, c'est à ces observations que nous venons joindre les deux ou trois que nous avons pu personnellement recueillir.

OBSERVATIONS PERSONNELLES

OBSERVATION I.

Le 26 janvier 1926, entrant dans le service de notre maître, le Docteur Apert, un véritable petit nain, petit bonhomme de 4 ans, qui nous parut tout à fait bizarre dès le premier abord par son extrême petitesse, qui faisait penser à un enfant de dix-huit mois, par l'aspect de sa peau flétrie et craquelée comme celle d'un vieillard, et par une intelligence qui correspondait à celle de son âge.

Clément G..., 4 ans, né à terme, pesait à la naissance 1 kg. 500, poids qui n'étonna personne à cause de l'état de la mère pendant la grossesse.

Antérieurement, la mère était robuste et bien portante. Elle a eu six autres grossesses. Cinq se sont terminées par la naissance d'enfants actuellement vivants et bien portants (sauf un qui a été soigné par M. Roederer pour une ostéo-chondrite de la hanche). Seule la quatrième grossesse a été interrompue à l'âge de deux mois et demi, la mère ayant été prise de malaises et d'étourdissements.

Depuis cette époque, les vomissements revenaient de temps en temps. La cinquième grossesse s'est bien passée. Mais la sixième, dès les premiers mois, s'est compliquée d'un état général très mauvais qui a été qualifié « intoxication générale ». La femme était dans un état constant de tremblements, de fatigue extrême ; ses gencives étaient tuméfiées et saignantes, la salivation abondante. Pourtant, les accidents s'atténuent, mais on ne s'étonne pas que l'enfant, bien qu'à terme, soit venu au monde tout petit. Il était, néanmoins, vif et très « mignon ». La mère l'a nourri au sein jusqu'à l'âge de deux ans. Il a eu sa première dent à cinq mois et demi. Il a parlé en temps normal. Mais il commence à marcher à vingt-deux mois seulement. Et, à trois ans, il est obligé de s'arrêter de marcher, se plaignant de mal aux genoux. En effet, les genoux se sont tuméfiés et l'extension complète est devenue impossible.

A part cela, l'enfant a toujours été bien portant, mais depuis quelque temps il change, devient triste, apathique, et c'est pourquoi la mère l'amène à l'hôpital.

A l'examen, l'enfant est non seulement pâle, mais blafard. Sa peau n'a pas la teinte rose de celle de l'enfant, mais la teinte jaunâtre de celle du vieillard ; elle n'est pas lisse, mais craquelée et sèche ; pourtant, elle n'est pas ridée, car le pannicule adipeux sous-cutané reste bien développé.

Le crâne est complètement ossifié. Le thorax est bien conformé et il n'y a pas de chapelet rachitique.

Les articulations ne sont pas noueuses. Seuls les genoux sont gros, sans que les jambes soient nettement déviées

en valgum ou en varum. La palpation montre un épaissement des condyles. La radiographie fait voir que l'épiphyse inférieure du fémur de chaque côté, au lieu d'être sur le prolongement de la diaphyse, est rejetée en arrière, comme s'il y avait eu décollement épiphysaire et subluxation de l'épiphyse en arrière et en haut. De plus, on voit des lésions qui paraissent rachitiques, malgré l'absence de signes cliniques. L'extrémité inférieure de la diaphyse du fémur, l'extrémité supérieure des diaphyses du tibia et du péroné sont, sur les radiographies du genou, en cupulé irrégulière et bordées de noir. Il en est de même à l'extrémité supérieure des diaphyses humérales, visibles sur les radiographies que nous avons fait faire du thorax.

La chevelure est bien développée.

Les vingt dents sont au complet. Elles sont bien rangées à la mâchoire supérieure. A la mâchoire inférieure, les incisives chevauchent irrégulièrement les unes sur les autres. Il n'y a ni carie, ni altération de l'émail ou de la dentine, ni dysmorphisme dentaire, ni sillons.

Par ailleurs, on ne décèle aucun stigmate de syphilis. La réaction de B.-W. a été négative.

La cuti-réaction à la tuberculine a été négative. L'auscultation ne révèle rien d'anormal.

La température s'est maintenue, pendant les onze jours que l'enfant a passés dans le service, entre 36°6 et 37°4 le matin, 36°8 et 37°5 le soir.

L'enfant ne semblait donc pas malade, mais seulement atteint d'un retard du développement physique tel qu'à quatre ans il avait la taille d'un enfant de dix-huit mois.

L'intelligence et le langage étaient par contre ceux de son âge. Très timide, l'enfant ne nous a guère parlé, mais à sa mère il faisait de longues phrases : « Tu m'avais dit avant-hier que tu viendrais hier ; tu n'es pas venue ; pourquoi ? » Et c'était très curieux d'entendre des phrases aussi complètes sortir de ce petit corps qui paraissait à l'âge où le langage débute à peine par des monosyllabes.

L'examen radiologique du thorax, pratiqué avec M. Duhem, montra un voile diffus et irrégulier des deux tiers inférieurs des deux poumons. Sur la radiographie, les deux poumons apparurent tachetés de grains sombres qui permirent de conclure à une granulie du type de ces granulies froides apyrétiques sur lesquelles on a récemment attiré l'attention.

Un traitement par la poudre de corps thyroïde fut institué et ne donna aucun résultat.

L'enfant mourut peu après, au cours d'une convulsion, sans avoir jamais eu la moindre élévation de température, sans toux, sans amaigrissement.

Jusque-là, rien ne venait révéler la lésion rénale (l'analyse d'urines n'avait pas été faite) : il s'agissait d'une granulie froide chez un enfant qui présentait un retard du développement dont la cause nous échappait.

L'autopsie vint nous la révéler.

Les deux poumons sont parsemés de très nombreux tubercules de la dimension d'un grain de millet ou de chénevis. Nulle part on ne trouve de chancre d'inoculation. Il n'y a aux hiles que de tout petits ganglions non caséeux. En revanche, il existe quelques ganglions caséeux, du volume d'un noyau de cerise, dans le mé-

diastin supérieur, le long de la trachée et des gros vaisseaux.

Dans le foie, à la surface, et dans le parenchyme, existent des tubercules de même volume que dans les poumons, mais beaucoup moins serrés, disséminés dans le parenchyme, à centre coloré par la bile.

Nulle part ailleurs on n'a trouvé de tubercules, ni sur l'intestin ni sur la rate, ni dans les ganglions mésentériques, ni dans les méninges.

Cette tuberculose pneumo-hépatique est récente et ne suffit pas à expliquer l'arrêt de développement.

Par contre, des lésions anciennes et considérables existent sur les reins, et c'est ce qu'il y a de plus frappant dans cette autopsie.

Les reins sont minuscules: le droit pèse à peine *quatorze grammes*, le gauche *neuf grammes soixante-quinze*. Rappelons que le poids du rein d'un nouveau-né à terme de 3 kg. 250 est de *vingt grammes*. Il y a donc normalement un rapport de 1 à 81 entre le poids de la substance rénale et le poids du corps. Chez notre sujet, ce rapport est tombé à 1 sur 336.

Extérieurement, il n'y a plus trace de la lobulation habituelle aux reins du jeune enfant. La surface est granuleuse comme celle d'un petit rein rouge goutteux. Elle est parcourue de lacis vasculaires et d'étoiles de veinules anastomosées en réseau serré.

A la coupe, on ne distingue plus la substance corticale et la substance des pyramides, mais une substance uniformément rougeâtre.

Rien de particulier au cœur, ni au niveau des gros

vaisseaux, qui sont d'aspect, de forme et de diamètre normaux.

L'attention s'est portée sur les glandes à sécrétion interne, que l'on pouvait s'attendre à trouver lésées. En réalité, elles ne l'étaient aucunement.

Le corps thyroïde est ferme et rouge, bien développé. Il pèse 3 gr. 75, ce qui est plutôt fort pour le poids de l'enfant.

Les surrénales ne présentent rien de particulier. Elles pèsent chacune 2 gr. 60.

L'hypophyse de même apparaît normale.

Les testicules sont petits, perdus dans la graisse pubienne, pesant 50 centigrammes chacun.

Le thymus est réduit à l'état de deux traînées conjonctives en arrière du manubrium, contenant à peine des rudiments de parenchyme. On sait qu'il en est souvent ainsi chez les enfants cachectiques.

L'examen histologique a porté sur les reins et les glandes à sécrétion interne.

Les reins sont très fortement atteints. Il y a une sclérose diffuse interlobulaire intense et chargée de noyaux, tant dans la substance corticale que dans la pyramidale. Au niveau des glomérules, l'atteinte est moins forte et le tissu scléreux est plus diffus, sans prédominance péri-vasculaire.

Les glandes à sécrétion interne ont par contre une structure tout à fait normale.

Enfin, nous avons pu examiner les deux articulations du genou. L'épiphyse n'est pas décollée ; elle est néanmoins déplacée en arrière et en haut. Le cartilage dia-

physo-épiphysaire est vertical, en arrière de l'extrémité inférieure de la diaphyse, au lieu d'être horizontal. L'examen histologique de l'extrémité inférieure du fémur a montré quelques lésions peu intenses de rachitisme, avec persistance en plein tissu osseux de zones cartilagineuses.

L'autopsie apportait donc la certitude d'infantilisme rénal dont les principaux signes se trouvaient rassemblés et que nous résumons brièvement :

- 1° *Un retard énorme du développement* : l'enfant a quatre ans et paraît dix-huit mois pour sa taille et pour son poids ; mais son intelligence est bien celle de son âge.
 - 2° *Des déformations osseuses*, qui sont ici peu nettes cliniquement (genoux gros, sans déformations précises en valgum ou en varum), mais radiologiquement très évidentes : aspect de rachitisme, sans que pourtant les lésions anatomo-pathologiques soient véritablement celles du rachitisme.
 - 3° *Des lésions scléreuses des reins*, que ne sont pas de la syphilis ni de la tuberculose, malgré la tuberculose granulique, trop récente pour avoir pu jouer un rôle.
 - 4° Enfin, rappelons *l'état maladif de la mère* pendant la grossesse, ce qui confirmerait l'hypothèse de lésions congénitales intra-utérines.
-

OBSERVATION II

M... Jules, 13 ans et demi ; a eu un développement normal jusque vers 3 ans. A ce moment, il commence à ressentir les premiers troubles de la lithiase qui sera diagnostiquée plus tard. Sa croissance commence alors à se ralentir, et il apparaît nettement plus petit que son âge quand, à 11 ans, il est présenté au Docteur Colle, chirurgien des Mines de Dourges, qui l'opère, le 18 octobre 1924, d'un calcul de la vessie, de la dimension d'une amande verte. La radiographie montre en plus d'autres calculs dans un rein. L'examen de la fonction rénale ne révèle pas d'insuffisance nette, mais il y a une grosse quantité de colibacilles. Trois semaines après, le 11 novembre 1924, l'enfant est de nouveau opéré par néphrotomie gauche. On enlève un gros calcul dans le bassinét, un autre au pôle inférieur du rein, et d'autres plus petits.

Les suites opératoires sont normales, et l'enfant quitte l'hôpital, guéri en apparence.

Revu deux ans et demi après, au début de 1927, il a fort peu grandi.

A 13 ans et demi, il mesure 1 m. 28, taille d'un enfant de 9 ans, et ne pèse que 23 kg. 500. Le retard de croissance est donc marqué, mais dans l'ensemble l'enfant est bien proportionné ; il n'y a aucun début de puberté, il n'y a pas de déformations osseuses. L'intelligence est normale, l'enfant suit régulièrement la classe de son âge.

Son activité physique est également normale. L'enfant se dit bien portant et ne se plaint d'aucun malaise.

Cependant, son urine est encore trouble, et la radiographie montre qu'il y a, de nouveau, un volumineux calcul dans la vessie et un autre dans le rein déjà atteint.

OBSERVATION III

D... Charles, 16 ans, a été opéré par le docteur Colle, pour un gros calcul de la vessie, à l'âge de 12 ans.

Revu à 16 ans, il présente un retard de croissance, à la vérité peu accentué.

Poids : 42 kg. 200.

Taille : 1 m. 54.

Mais il n'y a pas de puberté, et la mère indique bien que la croissance de l'enfant n'a repris que depuis l'opération. Elle signale également une incontinence nocturne par moments.

Les urines restent encore troubles.

Le sujet travaille sans éprouver de fatigue particulière. Rien à signaler dans les antécédents.

OBSERVATION IV

Elle s'oppose aux précédentes par l'absence absolue de toute trace de nanisme rénal, malgré des signes certains d'insuffisance rénale.

L... Victor, 17 ans, a été opéré également par le Docteur Colle, à 11 ans, pour une très volumineuse hydro-

néphrose. L'enfant avait fait précédemment des crises urémiques, avec phénomènes cérébraux qui avaient d'abord fait croire à une méningite tuberculeuse. A cause de l'état d'urémie, le chirurgien se contente, à l'anesthésie locale, d'une simple incision de la poche, qui est drainée par une grosse sonde de Petzer. Ultérieurement s'établit une fistule rénale, pour laquelle on doit réintervenir quelques mois plus tard. On fait alors une néphrectomie que des adhérences considérables rendent particulièrement difficile.

Malgré cette néphrectomie, la croissance se fait très régulièrement, et, quand nous le voyons quelques années plus tard, à 17 ans, il mesure 1 m. 68. Il est vigoureux, bien musclé, capable de fournir un dur travail. La puberté est entièrement faite.

D'ailleurs, les urines sont claires depuis la dernière intervention, et aucun trouble n'a plus jamais été senti.

OBSERVATIONS

Il convient maintenant, pour compléter le tableau clinique que nous voulons ébaucher, de résumer rapidement quelques observations des plus typiques, recueillies tant chez les auteurs français que chez les auteurs étrangers.

Le nanisme rénal exige avant tout un gros retard de développement associé à une lésion chronique du rein, le plus souvent une néphrite chronique.

Voici sur ce point quelques observations caractéristiques suivies d'autopsies qui ont confirmé la néphrite ou qui l'ont découverte, si celle-ci n'avait pas été connue cliniquement.

OBSERVATION I

SOUQUES et CASTAIGNE

(*Soc. Méd. des Hôp. de Paris*, 1899, p. 565)

Les auteurs rapportent l'observation d'un malade atteint d'un rhumatisme cérébral grave, et à l'autopsie on trouva :

1° *Des reins petits*, pesant respectivement 82 et 104 grammes, se décortiquant mal et présentant à leur surface des kystes multiples. A la coupe, on note la disparition presque complète de la substance corticale. Il y a ici nettement une *néphrite atrophique* qui serait due :

Soit à une infection, le sujet ayant eu une scarlatine grave avec néphrite hémorragique,

Soit une aplasie généralisée, car on trouve en effet à l'autopsie :

2° *Une aplasie de tout le système artériel*. L'aorte a le volume d'un index ; toutes ses branches sont petites.

Il n'y a pas eu d'examen histologique.

Cliniquement, le sujet, âgé de 17 ans, était de petite taille, paraissant 12 ans. Sa puberté n'était pas faite. Son intelligence était normale.

Il était né avant terme, avait toujours été malingre, n'avait pas marché avant 2 ans et demi et avait souffert jusque vers 7 ans d'une incontinence d'urines qui n'aurait disparu qu'au moment d'une scarlatine.

Antécédents très chargés : père interné, douze frères et sœurs, dont dix seraient morts en bas âge de convulsions, de méningite.

OBSERVATION II

L. PARSONS

(*Brit. Med. Journal*, London, sept. 1911, p. 1148)

Fille de 6 ans et demi, troisième d'une famille de

cinq enfants. Les quatre autres sont normaux.

Petite dès sa naissance, elle est toujours restée plus petite que les autres enfants de son âge.

Marche à 15 mois, parle à 2 ans.

A 6 ans, elle n'a pas la taille d'une enfant de 3 ans.

Développement intellectuel médiocre. Elle suivait à peine la classe des enfants de 4 ans.

Entre à l'hôpital avec une broncho-pneumonie double, un léger œdème de la face et des membres, des urines pâles, abondantes et albumineuses.

Meurt dans la semaine.

A l'autopsie, on trouve des lésions de broncho-pneumonie double, un cœur dilaté, ecchymotique sur sa surface. Le ventricule gauche est hypertrophié. Il n'y a pas de lésions valvulaires.

Les reins sont très petits. Ils ne pèsent pas à eux deux plus de 20 grammes. Leur surface est granuleuse, sans présenter de kyste. La substance corticale est très amincie. Au microscope, on trouve tous les signes d'une néphrite interstitielle diffuse.

A noter que la glande thyroïde a été examinée et trouvée normale.

(L'auteur fait suivre son observation de commentaires qui tendent à établir la relation de cause à effet entre la néphrite et l'arrêt de développement, et cela en dehors de toute syphilis qui n'a été constatée ni cliniquement ni à l'autopsie.)

OBSERVATION III

MILLER et PARSONS

(*Brit. Journ. Childr. Dis.*, London, 1912, p. 289-304)

Enfant de 6 ans, morte d'urémie, dont elle avait présenté les premiers accidents vers l'âge de 3 ans.

Enfant toujours très petite, n'ayant marché que vers 3 ou 4 ans, ayant toujours présenté, dès sa naissance, une polyurie marquée correspondant à une soif très vive.

Incontinence d'urine.

Pas de syphilis.

Mère très fatiguée pendant la grossesse. Deux fausses-couches avant notre petite malade.

A l'autopsie, lésions très précises de néphrite intersti-tielle chronique.

OBSERVATION IV

A. E. NAISH

(*Brit. Journ. Child. Dis.*, déc. 1912)

Garçon de 9 ans et demi, très petit dès sa naissance.

Au sein pendant un an.

Poussait bien ; pas de troubles digestifs.

Marche à 10 mois.

Toujours polydipsique et polyurique.

Il présente de temps en temps des œdèmes qui sont

devenus particulièrement fréquents ces dernières années. Depuis un an, les jambes commencent à se courber.

Dans les antécédents, il faut noter une cardiopathie congénitale chez un de ses frères.

Actuellement :

Taille : 1 m. 10.

Poids : 16 kilogs.

Peau sèche, inélastique, d'une pâleur jaunâtre.

Léger genu valgum.

Elargissement des épiphyses radiales.

Hyspospadias.

A plusieurs reprises, on ne trouve pas d'albumine dans les urines.

Mort en semi-coma avec anurie.

Autopsie :

Reins petits : 30 grammes.

Capsule adhérente.

Au microscope : signes de néphrite chronique interstitielle avec épaississement des parois artérielles.

Nota. — L'auteur fait remarquer la présence d'une malformation congénitale chez un frère et l'association d'un hypospadias.

OBSERVATION V

A. E. NAISH

(*Brit. Journ. Childr. Dis.*, déc. 1912)

Garçon de 16 ans et demi, né à terme, mais petit.

Au sein jusque vers 2 mois.

Marche à 2 ans.

Polyurie, polydipsie.

Vers 4 à 5 ans, les jambes commencent à se courber.

A partir de 6 ans, maux de tête qui deviennent de plus en plus fréquents.

Antécédents héréditaires :

Parents bien portants, sauf la mère, qui a été malade pendant la grossesse (vomissements). Huit autres enfants, dont quatre sont morts de diverses maladies : broncho-pneumonie, cardiopathie, troubles digestifs.

Actuellement :

Taille : 1 m. 45, donc petit, mais bien proportionné.

Cryptorchidie.

Pas de puberté.

Gros genu valgum, rendant la marche difficile.

Pas de signes de rachitisme en activité.

Urines :

Acidité augmentée.

Poids spécifique : 1.005.

Pas d'albumine.

L'enfant est opéré de son genu valgum le 19 septembre.

Suites opératoires normales dans les premiers jours, mais :

Le 7 octobre : traces d'albumine.

Le 8 octobre : albuminurie marquée s'accompagnant de cyanose.

Le 11 octobre : somnolence, fatigue, dyspnée et très grosse albuminurie.

Enfin, mort en hyperthermie et anurie.

Autopsie :

Reins petits.

Capsule adhérente.

Tous les signes anatomo-pathologiques de la néphrite atrophique.

OBSERVATION VI

HUGH BARBER

(*Brit. Méd. Journ.*, London, 1913, p. 204)

Garçon de 14 ans, septième d'une famille de 9 enfants, tous bien portants, sauf une sœur cadette de 12 ans, également retardée dans sa croissance et albuminurique.

Rien à noter dans les antécédents. Pas de syphilis chez les parents.

B.-W. négatif chez eux comme chez le sujet.

L'enfant ne s'est jamais développé normalement. Et, depuis deux ans, sa croissance paraît tout à fait arrêtée.

Il a actuellement l'apparence d'un enfant de 6 ans.

Taille : 1 m. 30.

Poids : 27 kilogs.

Pas de puberté.

Pas de déformations osseuses.

Pâleur sans véritable anémie.

A toujours manifesté une soif intense, a toujours beaucoup uriné.

Présente de temps en temps des crises de céphalée avec vomissements.

En janvier 1913, l'enfant entre à l'hôpital avec un état de bouffissure sans véritable œdème et meurt rapidement en coma urémique avec convulsions.

A l'autopsie, les reins sont petits, pesant respectivement 78 et 140 grammes, et granuleux.

Le microscope montre un degré accentué de néphrite chronique interstitielle, avec épaissement des parois des vaisseaux. Par ailleurs, le cœur est un peu hypertrophié, mais les valvules sont normales. Les vaisseaux sont bien développés. Toutes les glandes paraissent normales. Les testicules ne sont pas développés, mais sont sains dans leur structure.

Ni syphilis, ni rachitisme.

OBSERVATION VII

(*The Lancet*, London, 1920-1, p. 18)

Fille de 13 ans, qui a toujours été petite ; a marché seulement à 2 ans ; le développement est particulièrement mauvais depuis l'âge de 6 ans.

Polyurique, polydipsique.

Pas d'antécédents notables.

Entre à l'hôpital pour genu valgum, apparu depuis environ un an.

Sa taille est à ce moment de 1 m. 20.

La réaction de Wassermann est positive.

Les urines contiennent des traces d'albumine.

Mort par urémie.

A l'autopsie : néphrite chronique interstitielle.

OBSERVATION VIII

P. PRÉVOST, Thèse de Paris, 1921

(Observation également reproduite dans un article de Jacob et Durand, in *Gaz. des Hôp.*, 1921)

Garçon de 16 ans, entré à l'hôpital pour œdème des jambes, albuminurie, dyspnée, céphalée, vomissements.

Aspect infantile. Taille : 1 m. 45, celle d'un enfant de 12 ou 13 ans.

Pas de déformations osseuses.

Intelligence normale.

Pâleur de la face et des muqueuses correspondant à une anémie globulaire marquée.

Léger œdème malléolaire.

Dyspnée *sine materiâ*, s'accompagnant plus tard de râles fins aux deux bases.

Tension artérielle : max. 15,5, min. 12,5, au Vaquez.

Gros foie douloureux.

Grosse albuminurie.

Grosse urée sanguine : 2 gr. 50.

B.-W. deux fois négatif.

Mort assez rapide par urémie digestive, congestion œdémateuse des poumons et péricardite.

A l'autopsie :

Reins petits : 51 et 55 grammes, granuleux, à capsule

adhérente. Atrophie de toute la substance corticale.

Microscopiquement : sclérose très accentuée avec disparition presque complète des glomérules, englobement et étouffement des tubes contournés. Grosses lésions de périartérite et d'endartérite.

Par ailleurs, *grosses surrénales hyperplasiées. Thyroïde normale. Hypophyse légèrement hyperplasiée. Testicules infantiles.*

OBSERVATION IX

H. L. WALTON-WEMYS

(*Edimburg Med. Journ.*, déc. 1922)

Fille de 9 ans, née à terme, bien portante jusqu'à 2 ans. Depuis, santé débile et rachitisme.

A 4 ans, ostéotomie pour double genu valgum.

Rien à noter dans les antécédents héréditaires.

Entre à l'hôpital en novembre 1920, pour des vomissements et des maux de tête survenant par périodes depuis deux mois.

La mère dit que depuis déjà trois ans, l'enfant boit et urine beaucoup.

Taille : 1 m. 15.

Poids : 17 kg. 500.

Maigreux et pâleur.

Intelligence de 6 ans.

Crises épileptiformes.

Signes cardiaques : cœur gros, clangor du 2° bruit aortique.

Tension artérielle : max. 20.

Albuminurie légère. Pas de cylindres. Hématurie.

Rétinite albuminurique.

On pose donc le diagnostic de néphrite avec petite urémie. Amélioration par repos et régime.

Puis l'enfant sort de l'hôpital et, peu de mois après, y revient mourir avec tous les signes d'une urémie convulsive.

A l'autopsie :

Reins petits, pesant respectivement 47 et 22 grammes, à capsule adhérente, à surface irrégulière.

A la coupe : aspect irrégulier de la couche corticale, dont l'épaisseur varie suivant les points considérés.

Au microscope : sclérose rénale accentuée avec englobement des glomérules et des tubes ; épaississement des parois des petits vaisseaux.

Par ailleurs, gros cœur, surtout au niveau du ventricule gauche.

OBSERVATION X

F. W. LATHROP

(*Arch. of Inter. Med.*, Chicago, 15 nov. 1926)

Fille de 15 ans, bien portante jusqu'à une fièvre typhoïde survenue à l'âge de 11 ans. Peu après, on trouve de l'albuminurie et une déficience des éliminations. Puis apparut un genu valgum, de l'anorexie, de la polydipsie,

de l'œdème palpébral.

Actuellement, à 15 ans :

Taille : 1 m. 35.

Poids : 33 kilogs.

Infantilisme très marqué, sans le moindre début de puberté.

Genu valgum accentué avec épaissement des épiphyses.

Pâleur et bouffissure du visage sans véritable œdème.

Urines pâles et abondantes. Poids spécifique : 1.005.

Albumine : 1 à 2 grammes par litre.

Hypocalcémie et acidose marquée.

Mort par broncho-pneumonie.

Autopsie : Reins scléreux, atrophies : 35 grammes.

Lésions accentuées de néphrite chronique.

Épaississement des muqueuses, du bassinet et de la vessie.

Cœur et vaisseaux normaux.

Os moins durs que d'ordinaire, présentant des lésions voisines de celles du rachitisme.

(*Nota.* — L'auteur attribue dans cette observation le retard et les troubles de l'ossification à la rétention des phosphates entraînant elle-même l'hypocalcémie.)

Dans d'autres cas, l'autopsie n'a pu être faite, ou bien le malade a survécu, mais les signes cliniques, des analyses d'urines très complètes permettent alors d'affirmer l'atteinte rénale, comme vont le montrer les cas suivants.

OBSERVATION XI

H. M. FLETCHER

(*Proc. of Roy. Soc. of Med.*, London, 1911. —

Sect. Childr. Dis., p. 95)

Garçon de 6 ans, qui n'aurait pas beaucoup grandi depuis la fin de sa première année et qui a toujours beaucoup bu et uriné.

Dans les antécédents, on trouve une mère phtisique et une sœur de 4 ans bien portante.

A 5 ans, débute un genu valgum.

Actuellement :

Taille : 0 m. 84.

Poids : 10 kilogs.

Albuminurie marquée.

Pas d'amélioration par le traitement thyroïdien.

B.-W. négatif.

(*Nota.* — L'auteur penche vers l'hypothèse d'une origine intra-utérine de l'affection.)

OBSERVATION XII

L. W. HILL

(*Americ. Journ. Childr. Dis.*, 1919, p. 270)

Garçon de 7 ans, entré à l'hôpital pour troubles digestifs.

Rien à noter dans les antécédents héréditaires.

Aucune maladie à relever, mais l'enfant n'a jamais été résistant.

Les crises d'indigestion ont commencé dès l'âge d'un an, mais sont de plus en plus fréquentes depuis ces deux dernières années, revenant maintenant deux fois la semaine. Au cours de l'attaque, l'enfant se réveille habituellement à 3 ou 4 heures du matin, avec mal de tête et vomissements. La crise dure de douze à vingt-quatre heures, puis disparaît.

L'enfant a toujours beaucoup bu et beaucoup uriné.

Le médecin traitant n'a jamais trouvé d'albumine dans l'urine.

A l'examen, l'enfant est très petit.

On ne trouve aucune lésion définie.

L'urine est faiblement albumineuse.

Poids spécifique : 1.008 à 1.002.

L'enfant sort de l'hôpital sans qu'on ait porté de diagnostic précis. Il y rentre quelques mois plus tard, ayant continué à avoir mal à la tête et à vomir. Les yeux ont été examinés et son crâne radiographié, sans qu'on ait trouvé trace de tumeur cérébrale.

Du sang apparaît dans les urines.

Enfin, l'ophtalmologiste qui avait déjà examiné l'enfant le revoit une deuxième fois et trouve alors une rétinite bilatérale qu'il dit être albuminurique.

A ce moment, l'urine a un poids spécifique de 1.010 à 1.012. Elle contient des traces d'albumine et du sang.

La tension artérielle est à 21-12.

Le ventricule gauche est légèrement hypertrophié. Il y a du clangor du 2° bruit aortique.

Enfin, les éliminations sont nettement déficientes, en particulier celle de la phénol-phtaléine, qui est de 50 %.

Le Wassermann a toujours été négatif.

L'enfant quitte l'hôpital et on ne sait ce qu'il est devenu.

(Nota. — L'auteur insiste sur la difficulté du diagnostic de la néphrite chronique dans un cas de ce genre.)

OBSERVATION XIII

H. M. FLETCHER

Proc. of Roy. Soc. of Méd. (London, 1920)

Sect. Childr. Dis. (p. 118-123)

Fille de 14 ans, très en retard et faible depuis sa première enfance.

Antécédents normaux : les parents et les frères et sœurs sont bien portants.

Rougeole en bas âge.

A toujours beaucoup uriné, surtout la nuit.

Actuellement :

Enfant petite, paraissant 5 ou 6 ans, sans aucun début de puberté, pâle et maigre, mais d'intelligence normale.

Ventricule gauche un peu hypertrophié.

Le foie et la rate sont normaux.

Léger genu valgum.

OEdème de la papille ; anciennes lésions rétiniennes, probablement albuminuriques.

Le B.-W. a été négatif.

(*Nota.* — L'auteur insiste sur l'origine probablement intra-utérine des lésions rénales, retenant toutefois la possibilité d'une affection ascendante des voies urinaires.)

OBSERVATION XIV

FELLING ET HOLIOACK

Proc. Roy. Soc. of Méd. (London, oct. 1921). *Sect. Clin.*

Garçon de 12 ans et demi, entré pour troubles de la vision de l'œil gauche, troubles qui auraient débuté peu de temps après une coqueluche vers 4 ans.

Taille : 1 m. 09.

Poids : 22 kilogs.

Etat mental normal.

Urines : Poids spécifique : 1.012.

Albuminurie.

Cylindres hyalins et granuleux.

Tension artérielle : 9 - 5,7.

B.-W. négatif dans le sang et le liquide céphalo-rachidien.

Yeux : Atrophie optique complète à gauche.

Vision faible, mais corrigible à droite.

OBSERVATION XV

Ā. MANCRIEFF

Proc. Roy. Soc. of Méd. (London, 27 fév. 1925)

Fille de 8 ans et demi, entre à l'hôpital pour vomissements qui auraient commencé il y a huit mois. Rien à noter dans les antécédents.

L'enfant est petite : 1 m. 04 contre 1 m. 23.

Poids : 16 kg. 500 contre 25 kg. 500.

Double pied bot varus équin.

Paralysie faciale droite datant de longtemps.

Cœur légèrement hypertrophié.

Tension artérielle : 16 max.

Urines. — Poids spécifique : 1,002.

Albuminurie.

Quelques globules rouges.

Pas de cellules.

Grosse déficience de la concentration d'urée.

Pas de lésions du fond d'œil.

Dans l'abdomen, petite masse palpable, qui pourrait être le rein gauche.

(*Nota.* — Dans la discusison qui suit la présentation de la malade, le Docteur Cameroun, qui préside, rappelle que deux cas qu'il a vus récemment présentaient également un extrême nanisme et des lésions osseuses typiques, accompagnés de *calculs bilatéraux du rein.*)

A côté du nanisme, à côté des lésions chroniques du rein, les déformations osseuses occupent une place capitale. Les observations précédentes les ont à peu près toutes signalées. Celles que nous publions maintenant vont préciser les caractères de ces déformations, leur mode d'apparition, leurs conséquences.

OBSERVATION XVI

HUGH BARBER

Brit. Méd. Journ. (1913, p. 1204)

Garçon de 16 ans, très retardé, sans être pourtant nettement infantile. Entre pour être opéré d'un genu valgum.

Pas d'albumine dans les urines.

Dix jours après l'opération, se déclanche un coma urémique mortel.

A l'autopsie : reins petits, à capsule adhérente, sans formations kystiques.

Tous les signes d'une néphrite interstitielle.

Tous les autres organes sont normaux.

OBSERVATION XVII

HUGH BARBER

The Lancet (London, 1918, p. 142)

Garçon de 16 ans, entre à l'hôpital pour arrêt de la croissance et genu valgum.

Rien à signaler dans les antécédents héréditaires. Il est le sixième enfant d'une famille où tous sont bien portants.

Serait né à 7 mois. Très petit dès la naissance.

Elevé au biberon.

Aucune maladie.

A toujours été petit, mais actif et très vivant. Jouait au foot-ball.

A 14 ans, il entre en apprentissage, mais ne tarde pas à s'arrêter, car le genu valgum commence à apparaître.

A l'examen :

Taille : 1 m. 19.

Poids : 23 kilogs.

Face un peu pâle, traits tirés.

Infantilisme marqué.

Genu valgum très prononcé.

Poignets épaissis. Nodosités costales.

Les radiographies montrent une ossification irrégulière, semblable à celle du rachitisme dans la zone épiphysaire des genoux et des poignets.

Urines pâles, acides, peu concentrées.

Albuminurie constante.

Le sujet s'est toujours plaint de la soif, et sa mère a remarqué la polyurie.

Aucun signe de syphilis héréditaire.

(Nota. — L'auteur insiste sur l'intérêt chirurgical de semblables cas. Peut-on intervenir chez de tels sujets dont la néphrite chronique est souvent très accentuée et tout à fait latente ?)

OBSERVATION XVIII

R. C. ELMSIE

Proc. of the Roy. Soc. of Med. (London, 1920)

Sect. Childr. Dis.

Garçon de 15 ans, qui a souffert de troubles gastro-intestinaux jusqu'à 13 ans.

Taille : 1 m. 05.

Aucune trace de puberté.

Lésions osseuses marquées : scoliose, coxa vara, genu valgum.

A la radiographie, on trouve des lésions proches de celles du rachitisme.

Traces d'albumine dans les urines.

OBSERVATION XIX

D. H. PATERSON

Proc. Roy. Soc. of Med. (London, juin 1920)

Sect. Childr. Dis. (p. 107-118)

Garçon de 11 ans, né à terme de parents sains. Quatre autres enfants bien portants.

Nourri au sein pendant neuf mois.

Toujours grand buveur d'eau.

A 6 ans, maladie aiguë mal déterminée, avec fièvre et vomissements.

A 7 ans, on s'aperçoit que les jambes s'incurvent et que les genoux se déforment.

On s'aperçoit en même temps d'une albuminurie qui indique l'atteinte rénale.

L'enfant est très petit, pâle, chétif et maigre.

Les jambes sont très déformées : saillie des fémurs et des tibias en dehors et en avant.

La radio montre sur le fémur des traces d'une ancienne fracture. L'os est dans l'ensemble aminci et raréfié dans sa substance. Il semble qu'il se soit plié comme un tube de papier.

On pratique une ostéotomie qui est rapidement suivie d'une urémie mortelle.

A l'autopsie, les reins sont trouvés très petits et sclérosés. Le cœur est dilaté.

OBSERVATION XX

D. H. PATERSON

(Eodem loco)

Garçon de 21 mois, entré à l'hôpital avec des déformations des mains et des pieds datant de dix mois.

Rien dans les antécédents : parents normaux.

Nourri au sein jusqu'à 11 mois.

A 1 an, l'enfant est gros, mais très petit. Il se tient debout. Mais bientôt apparaît de l'impotence des bras et des jambes, qui commencent à fléchir.

Crise de vomissements avec constipation, pendant laquelle l'enfant perd du poids.

A l'admission, il est très petit, pèse seulement 4 kg. 700.

Il semble intelligent, mais ne parle pas.

Le thorax est long et étroit. Les bosses pariéto-frontales sont très développées. Les fontanelles sont encore ouvertes. On trouve un chapelet costal. Les os longs sont tous très incurvés. Les radiographies montrent des fractures multiples, plus ou moins bien consolidées, et une décalcification marquée.

Le foie et la rate sont augmentés de volume.

La réaction de B.-W. est négative.

Mort rapide en urémie convulsive.

Autopsie. — On trouve des reins petits et scléreux et de volumineuses capsules surrénales.

Au microscope : tous les signes d'une néphrite interstitielle très avancée.

(*Nota.* — Intérêt particulier de cette observation à cause du très jeune âge de l'enfant.)

OBSERVATION XXI

D. H. PATERSON

(Eodem loco)

Fille de 7 ans, née à terme, nourrie au sein pendant six semaines et *qui n'a jamais marché.*

Les jambes sont contracturées, malgré une ténotomie faite à 3 ans.

Taille : 85 centimètres.

Enfant très arriérée, parlant à peine.

Traces d'albumine dans les urines.

Grosses déformations osseuses :

Incurvation des clavicules.

Humérus amincis.

Gonflement des épiphyses radiales et cubitales avec traces d'anciennes fractures mal consolidées.

Thorax en carène avec chapelet costal.

Genu valgum. Limitation de l'extension.

Tibias en lame de sabre avec gonflement des extrémités inférieures.

En voulant corriger les déformations, on fracture la jambe gauche.

Anurie, coma, mort.

A l'autopsie. — Reins petits et scléreux ; tous les signes d'une néphrite interstitielle avec tendance kystique.

Os : moelle osseuse abondante. Raréfaction des trabécules. Ce qui domine, c'est l'absence de dépôts calcaires dans les trabécules osseuses. Les radiographies avaient d'ailleurs montré la décalcification.

OBSERVATION XXII

C. M. PAGE

Proc. Roy. Soc. of Med. (London, 1920-21)

Sect. Childr. Dis (p. 89)

Fille de 7 ans et demi, entrée à l'hôpital pour troubles de la marche, déformations osseuses, et pour vomissements, altération de l'état général.

Père et trois sœurs bien portants. Mère récemment morte d'un cancer.

A l'examen : Taille : 1 m. 07.

Poids : 15 kg. 500.

Aspect général chétif. Peau sale, sèche, rêche.

Enfant apathique, ne parlant pas, mais paraissant pourtant comprendre.

Urînes : acides. Poids spécifique 1.015.

Albuminurie inconstante.

Trouble des éliminations.

Squelette : très grosses déformations.

Mains déportées en arrière et du côté radial ; à la radio, l'épiphyse apparaît en effet comme déplacée.

Genu valgum. Aux rayons X, subluxation complète en arrière de l'extrémité inférieure du fémur.

Sur les différents os longs, on trouve des lésions considérées ordinairement comme caractéristiques du rachitisme tardif des adolescents.

Légère scoliose.

Toutes ces déformations sont apparues progressivement et spontanément.

(Nota. — L'auteur déconseille formellement toute intervention chirurgicale sous anesthésie.)

OBSERVATION XXIII

FAIRBANK

Proc. Roy. Soc. of Med. (London, 1921)

Sec. Orthop. (p. 21)

Garçon de 13 ans, entré pour genu valgum. Rien à noter dans ses antécédents.

A l'examen, bon état général.

Taille : 1 m. 56.

Albuminurie constante, mais légère.

Avant-bras courts et incurvés. Limitation de la pronosupination et également aussi des mouvements de flexion et d'extension des poignets.

Les radiographies montrent :

1° Distorsion de l'extrémité supérieure du tibia et brusque courbe dans la région juxta-épiphysaire ;

2° Fissures se prolongeant de chaque côté vers l'intérieur de l'os et parallèles à la ligne épiphysaire ;

3° Sur le radius, courbure convexe en dehors à la jonction du tiers inférieur. Sur le cubitus, on retrouve la même courbure, mais de plus grand rayon. L'épiphyse est en forme de coin à base externe, de telle sorte que le carpe paraît luxé en dehors. Il apparaît également luxé en arrière sur les clichés de profil. Les lignes épiphysaires sont fines et étroites, mais un peu irrégulières.

(*Nota.* — Le nanisme n'est pas ici bien marqué, mais les lésions osseuses sont des plus caractéristiques.)

OBSERVATION XXIV

P. B. ROTH

Proc. Roy. Soc. of Med. (London, 1922-23)
Sect. Orth. (p. 45)

Garçon de 13 ans, très petit pour son âge.

Genu valgum très accentué.

Urines pâles. Poids spécifique : 1.005.

Albuminurie marquée.

L'étude des éliminations et de l'urée sanguine montre nettement l'atteinte rénale.

Les radiographies montrent :

- 1° L'élargissement du condyle interne ;
- 2° L'extrême amincissement de l'os, si transparent que par place il paraît manquer.

L'intervention sanglante est pratiquée avec succès.

OBSERVATION XXV

D. H. PATERSON

The Lancet (London, 1922, 1, p. 944)

Garçon de 6 ans, entré pour genu valgum.

Rien dans les antécédents héréditaires.

Né à terme. L'enfant a très peu grandi dans ces dernières années.

Le genu valgum a commencé à 2 ans et demi.

Actuellement :

Taille 0 m. 89.

Intelligence normale.

Albuminurie et mauvaise élimination d'urée.

Radiographies :

Aspect ondulé de l'extrémité inférieure des diaphyses cubitale et radiale. La ligne épiphysaire est droite.

Extrémité inférieure du fémur : on constate une irrégularité nette de la ligne épiphysaire, avec une fracture bien visible de profil, allant de l'extrémité inférieure de la diaphyse jusqu'à la ligne épiphysaire.

OBSERVATION XXVI

W. H. OGILVIC

Proc. Roy. Soc. of Med. (London, mai 1923)

Sect. Orthop. (p. 51)

Garçon de 17 ans, qui a toujours été petit pour son âge, mais qui dit avoir toujours été bien portant, vigoureux et actif.

Genu valgum commencé depuis deux ans.

A l'examen : taille petite, paraît 12 ans.

Infantile, pas de puberté.

Mauvais développement musculaire.

Réflexes normaux.

Tension artérielle : 12-7.

Urines : poids spécifique : 1.009.

Albumine : 20 %.

Pas de sucre.

Quelques cellules de pus.

Colibacilles en quantité.

Sang : urée, 2 gr. 7 par litre

B.-W. négatif.

Squelette : Elargissement des épiphyses des poignets et des chevilles.

Genu valgum.

Limitation légère de la flexion aux chevilles, de l'extension aux genoux, de l'abduction aux hanches.

Radiographies :

Reins : pas de calculs.

Os : larges espaces clairs dans les épiphyses. Pas d'aspect en cupule.

L'ensemble de toutes ces observations, jointes à celles qui nous sont personnelles, donnent déjà une vue d'ensemble de la maladie. Il nous paraît intéressant de les faire suivre de quelques autres qui posent alors le diagnostic même de la maladie avec des formes morbides voisines :

OBSERVATION XXVII

HUTINEL ET HARVIER

Arch. de Méd. des Enfants (1912, p. 401)

Fille de 13 ans, qui a la taille d'un enfant de 6 ans
(1 m. 11).

Développement normal jusqu'à 8 ans.

A 8 ans, apparition d'un genu valgum que l'on réduit
et que l'on plâtre.

Apparition de polydipsie et polyurie.

A 11 ans, anasarque, albuminurie.

Aggravation progressive, au point qu'actuellement
l'enfant présente une impotence fonctionnelle qui confine
à la paralysie.

A l'examen, on constate de grosses lésions rachitiques :
genu valgum, incurvation des fémurs, nouures des épi-
physses, chapelet costal.

Grosse altération rénale : albuminurie, rétention azo-
tée, imperméabilité au bleu.

B.-W. négatif.

(Nota. — Les auteurs indiquent que les troubles dys-
trophiques ne sont pas déterminés par la lésion rénale,
à cause de l'apparition secondaire et tardive des signes
rénaux.)

OBSERVATION XXVIII

P. NOBÉCOURT

Monde Médical (mai 1920)

Garçon de 16 ans et demi, qui en paraît 13.

Taille : 1 m. 40.

Poids : 35 kilogs.

Aucun signe de puberté.

Intelligence normale.

Pâleur et anémie.

Albuminurie datant de deux ans, avec œdèmes.

Tension artérielle : 17,5 - 9,5.

Hypertrophie du cœur.

Azotémie à 1 gr.

Signes d'hérédosyphilis au niveau des dents, des os, des testicules.

B.-W. positif à plusieurs reprises.

(Nota. — L'auteur attribue l'ensemble des troubles à l'hérédosyphilis, qui a lésé à la fois les reins sous forme de néphrite et l'ensemble de l'organisme sous forme d'une dystrophie totale, tout à fait analogue à celles qu'a étudiées M. Hutinel.

Il ajoute que s'il fallait penser que le retard de développement ait été sous la dépendance des lésions rénales, il n'en faudrait pas moins admettre que ces dernières sont dues à l'hérédosyphilis — comme, ajoute l'auteur, dans la plupart des cas de néphrite chronique avec infantilisme déjà publiés.)

OBSERVATION XXIX

ACUNA et GARRAHEN

La Prensa Med. Argentina (20 déc. 1922)

Garçon de 16 ans, infantile, hérédosyphilitique, qui meurt d'urémie à la suite d'un traitement antisyphilitique des plus bénins.

Taille : 1 m. 36. Poids : 31 kg. 500.

Pieds plats.

B.-W. positif à plusieurs reprises.

La néphrite est toujours restée latente jusqu'aux derniers jours de la vie.

A l'autopsie : néphrite scléreuse, mais également sclérose testiculaire, splénique et hépatique.

(Nota. — L'auteur se demande s'il s'agit de nanisme rénal ou si, au contraire, il ne s'agit pas plutôt d'un cas de dystrophie totale due à l'hérédosyphilis.)

OBSERVATION XXX

KENDALL

Proc. Roy. Soc of Med. (London, 1922-23)

Sect. Childr. Dis. (p. 20)

Fille de 4 ans et demi, qui en paraît deux. Est admise à l'hôpital une première fois pour œdème généralisé, ascite, apparus il y a plusieurs mois et ayant subi des périodes de rémission.

A plusieurs reprises, l'uriné examinée ne montre pas d'albumine.

Le B.-W. est plusieurs fois positif chez l'enfant et chez la mère.

Traitée par les arsenicaux et par le mercure, l'enfant s'améliore et sort de l'hôpital.

Elle y rentre au bout de quelques mois, avec de nouveau de la diarrhée, des œdèmes, des vomissements, et en plus un genu valgum récemment apparu.

A l'examen : Taille, 0 m. 91. Poids, 16 kilogs.

Genu valgum marqué et élargissement des épiphyses du poignet.

Aux rayons X, transparence des diaphyses tibiales et fémorales. Pas d'aspect en cupule.

Œdèmes et troubles intestinaux diminuent rapidement à l'hôpital.

Très légères traces d'albumine.

Aucun signe cardio-vasculaire.

(Nota. — L'auteur demande : Est-ce du nanisme rénal? En effet, le nanisme n'est pas très marqué, la lésion rénale n'est pas très évidente ; seules les lésions osseuses rappellent celles de cette affection. La syphilis héréditaire n'est pas douteuse. Dans la discussion qui suit la présentation de la malade, Paterson dit qu'il pense qu'il s'agit de lésion intestinale qu'on peut rapporter à la tuberculose. D'autres auteurs penchent plutôt vers l'origine hérédosyphilitique.)

ETUDE CLINIQUE

L'exposé des observations précédentes et le groupement que nous y avons introduit vont nous rendre relativement facile la description méthodique et didactique de la maladie et nous permettre d'insister sur les points importants.

Et tout d'abord, une définition.

Il faut entendre sous le nom de nanisme rénal tous les cas de retard de développement notable, rattachés à une lésion chronique des reins, le plus souvent une néphrite chronique interstitielle, et s'accompagnant de lésions osseuses bien particulières, qui rappellent d'assez près celles du rachitisme.

DEBUT

La maladie s'établit d'une manière tout à fait insidieuse dans la plupart des cas. La date d'apparition est donc assez difficile à préciser. A ce point de vue, le trop petit nombre des observations publiées interdit toute généralisation. Il est pourtant possible d'y trouver au moins quelques indications.

En effet, presque toutes les observations concernent des sujets âgés soit de 7 à 9 ans, soit de 15 à 17 ans, sujets qui ont consulté pour des troubles remontant à deux ou trois ans auparavant en moyenne, ce qui met le début des troubles importants (lésions osseuses, signes de néphrite) à 4 ou 6 ans d'une part et à 11 ou 13 ans d'autre part.

Notre observation personnelle I tire une partie de son intérêt du très jeune âge du sujet. Seul Paterson avait auparavant rapporté une observations concernant un nourrisson de 21 mois, ce qui paraît bien être l'âge limite inférieur. A l'autre extrémité on ne va pas au delà de 18 ans, sans que l'on puisse dire, dans l'état actuel de la question, si cela tient seulement à la faible longévité moyenne de tels sujets si profondément atteints dans leurs fonctions.

Mais si 5 et 12 ans sont les âges où se manifestent le plus souvent les gros signes cliniques de l'affection, ce n'est pas dire qu'elle n'ait pas évolué jusque là d'une manière plus ou moins latente, surtout si l'on s'attache à l'hypothèse congénitale de la maladie,

Et en effet le plus souvent, depuis son plus jeune âge, l'enfant se développait mal ; fréquemment il était né petit, paraissant avoir à peine un souffle de vie, et d'une mère fatiguée ou souffrante pendant sa grossesse. Même si ses premières années n'étaient pas marquées de troubles définis, sa croissance pourtant se poursuivait mal et irrégulièrement. Ses parents trouvaient toujours l'enfant trop petit pour

son âge. Pourtant il paraissait vigoureux, il était actif, il jouait à tous les jeux de son âge que sa petite taille lui laissait accessibles, il travaillait normalement à l'école, il paraissait d'une intelligence vive. Aussi ne s'inquiétait-on de rien quand, vers 5 ou 6 ans, ou plus tard, vers 11 ou 12 ans, progressivement se manifestait un des signes révélateurs, signes d'atteinte rénale ou de déformations osseuses. On pouvait alors porter le diagnostic, mais généralement après de nombreuses erreurs.

Plus rares sont les cas où le syndrome se constitue brusquement. Nous avons rapporté ces observations où la néphrite fut brusquement révélée par une urémie mortelle que déclenchait une intervention chirurgicale ou une maladie intercurrente. Ici, c'est à la table d'autopsie que le diagnostic est posé et que l'histoire antérieure est reconstituée.

LE RETARD DE DEVELOPPEMENT

Le retard de développement, premier symptôme capital de l'affection arrivée à sa période d'état, porte à la fois sur la taille et sur le poids.

Le tableau que nous donnons ci-dessous rendra immédiatement évidente l'importance du retard de développement. Nous donnons pour chaque âge les chiffres extrêmes de poids et de taille trouvés dans les différentes observations recueillies. En regard nous inscrivons les chiffres normaux qui sont des moyennes empruntées au Projet de Règlement gé-

néral d'Education physique (Ministère de la Guerre, 1919). Il faut d'ailleurs remarquer que ces chiffres sont en général un peu faibles, surtout si on songe qu'ils sont à comparer avec des chiffres concernant des sujets de race anglaise où la moyenne de la taille est plus élevée qu'en France.

AGE	TAILLE	POIDS
3...		
4... 0,75	pour 0,92	8 pour 14,200
5... »	» 0,98	» » 15,700
6... 0,84 à 0,89	pour 1,04	10 à 12 pour 17,500
7... 0,85 à 1,07	pour 1,10	12 à 15 pour 19,100
8... 1,04 »	pour 1,16	16 » pour 20,800
9... 0,95 à 1,15	pour 1,20	14 à 17 pour 22,600
10... »	» 1,27	» » 24,500
11... »	» 1,33	» » 27,100
12... 1,09 »	pour 1,38	20 » pour 29,800
13... 1,20 »	pour 1,43	25 » pour 34,300
14... 1,10 à 1,30	pour 1,49	20 à 28 pour 38,700
15... 1,05 à 1,35	pour 1,54	33 » pour 43,600
16... 1,19 à 1,45	pour 1,59	23 à 35 pour 49,600
17... 1,30 à 1,38	pour 1,63	29 à 30 pour 52,800
18... »	» 1,65	» » 57,800

On peut donc voir qu'en général le retard de la croissance est de 3 à 4 ans, mais qu'il peut aller jusqu'à 6 et 7 ans, des sujets de 14 ans mesurent 1,10 qui est la taille normale d'un enfant de 7 ans, des sujets de 15 ans ont 1,05 qui est la taille d'un enfant de 6 ans. Par contre le nanisme est, dans certains cas, à peine marqué : il n'y a qu'un écart

de quelques centimètres qui ne dépasse pas les variations individuelles possibles.

Mais alors si le développement statural et pondéral a pu se faire dans des limites relativement normales, il y a cependant une grosse perturbation du développement général, car ces sujets sont restés des infantiles malgré leur âge. Toutes les observations signalent l'absence de développement pileux, la petitesse des testicules, non évolués alors que leur structure n'est pas altérée, la voix eunucale, et, chez les filles, l'absence de règles, l'absence de développement mammaire.

Le nanisme est donc la règle surtout chez l'enfant jeune. Plus tard, chez celui qui a dépassé la puberté, il peut y avoir seulement de l'infantilisme.

LES LÉSIONS RÉNALES

A côté du trouble de développement, les lésions rénales forment le deuxième élément du syndrome, élément capital puisqu'elles le déterminent.

Cette lésion peut être évidente ou latente. Evidente, elle peut ouvrir la scène, mais par des signes ordinairement si peu caractéristiques que leur nature n'est pas soupçonnée ; elle pourra plus tard dominer par son intensité. Latente, au contraire, elle peut se révéler brusquement par un coma urémique, par exemple après une intervention chirurgicale.

Quelle est cette lésion rénale ? Les observations publiées parlent presque toutes de néphrite chroni-

que interstitielle, fait d'autant plus frappant que cette forme de néphrite est plutôt rare chez l'enfant.

Cliniquement manifestée, elle s'affirme à l'autopsie par tous les signes essentiels des petits reins scléreux, rappelant de très près les lésions observées chez l'adulte après des néphrites chroniques à évolution lente durant des années.

Le rein est petit et rétracté, pesant à peine de 20 à 50 grammes, rouge ou grisâtre, à capsule adhérente, difficilement décorticable, à surface externe granuleuse, souvent parsemée de petites formations kystiques.

A la coupe, le tissu rénal est extrêmement résistant. La substance corticale est à peu près complètement atrophiée, envahie par la sclérose.

Cette sclérose est, à l'examen microscopique, l'élément dominant qui étouffe tout le tissu noble difficile à retrouver au milieu des bandes de tissu conjonctif. Elle prédomine dans la région capsulaire, elle envahit les glomérules qui subissent aussi une transformation fibreuse ou hyaline.

Les tubes sont rétrécis, aplatis, obstrués par des cylindres.

Enfin, les vaisseaux sont atteints d'un processus de péri et d'endoartérite parfois très intense, avec gros épaissement des parois.

Quant à l'état d'aplasie artérielle, plus ou moins généralisée, que quelques auteurs ont décrit, nous devons dire que nous ne le trouvons que rarement

signalé, fait important à retenir pour la pathogénie de l'affection.

La néphrite chronique atrophique ou interstitielle ne fait donc pas de doute.

Pourtant, à côté d'elle toute lésion chronique du rein chez l'enfant doit pouvoir entraîner le même syndrome.

Il est, en effet, quelques observations qui relèvent, à l'origine, de l'arrêt de développement, de *la calcule plus ou moins généralisée*. C'est en particulier ce que nous avons signalé dans deux de nos observations personnelles, chez des enfants opérés et revus plusieurs années après.

Les infections colibacillaires peuvent également être en cause. C'est ainsi qu'Ogilvie (obs. XXVI) a signalé tous les symptômes osseux et le nanisme chez un enfant dont l'urine albumineuse et trouble contenait *une grande quantité de colibacilles*.

Evidemment, toute infection colibacillaire n'entraînera pas fatalement du nanisme rénal. Nous avons précisément publié dans nos observations personnelles (IV) le cas d'un enfant opéré à 10 ans pour de la pyonéphrose, puis, un an après, néphrectomisé et chez qui, avant les interventions, s'étaient manifestés tous les signes d'une urémie convulsive. Revu cinq ans après, la croissance s'était effectuée normalement, la puberté s'était faite. Mineur, l'ancien malade fournissait dans les services du fond un dur travail. Le fonctionnement rénal était évidemment redevenu très bon.

La néphrite chronique, malgré la fréquence avec laquelle elle est signalée, n'est donc pas la seule cause du trouble de développement, et en général toute atteinte sévère des reins peut jouer le même rôle, parce qu'en réalité, qu'il s'agisse de néphrite ou de calculose, ou d'infection pyélo-néphrétique, c'est par l'insuffisance rénale lente que se constitue la sclérose.

Mais des interventions chirurgicales faites à temps permettent souvent d'enrayer ce processus de sclérose qui ne développera donc pas toutes ses conséquences. Ainsi pourrait s'expliquer la rareté de la calculose comme des infections colibacillaires à l'origine du nanisme rénal. C'est, en particulier, le cas de notre observation personnelle (III). L'enfant n'a commencé sa croissance qu'après l'intervention qui l'a libéré de sa calculose vésicale. Mais il est encore petit ; quatre ans après l'intervention, à 16 ans, il n'a pas fait sa puberté, il n'est pas d'apparence vigoureuse, ses urines restent troubles. L'étude des urines de vingt-quatre heures et l'examen complet du système urinaire montrent que le fonctionnement rénal n'est pas parfait.

Par contre, ni la syphilis ni la tuberculose, infections chroniques, ne semblent avoir une action, ou alors il s'agit de lésions spécifiquement syphilitiques ou tuberculeuses qui ont, en même temps que les reins, touché tous les tissus de l'organisme, et déterminé une véritable dystrophie totale, comme l'a montré en particulier Nobecourt dans une observation du *Monde Médical* (obs. XXVIII).

Mais alors ce n'est plus du nanisme rénal.

Cliniquement, on retrouve tous les signes de la néphrite chronique lente de l'enfant dans sa forme scléreuse. OEdèmes légers mais persistants, polyurie, albuminurie, diminution plus ou moins marquée des éliminations chlorurée et uréique, pâleur des téguments avec teinte bistrée, sale, de la peau, céphalée, signes cardio-vasculaires, signes oculaires, enfin troubles de petite urémie, puis progressivement urémie véritable à type gastro intestinal ou convulsif.

Tous ces signes se rencontrent diversement associés, donnant les aspects cliniques les plus variables et les plus trompeurs.

De tous ces signes, deux avaient particulièrement frappé les premiers auteurs, la *polyurie* et la *polydipsie*. Leur fréquence leur avait fait décrire une variété particulière de la maladie avec syndrome de diabète insipide qu'ils considéraient comme une forme relative et bénigne. En réalité, il ne s'agit que de signes d'irritation rénale sans aucune signification particulière.

LES DEFORMATIONS OSSEUSES

Les déformations osseuses constituent un symptôme bien particulier du nanisme rénal. Avec la petite taille, avec l'aspect sec, ridé et jaunâtre de la peau, elles contribuent à donner à l'enfant une physionomie caractéristique.

Leur fréquence ne peut être mise en doute. Toutes

nos observations les signalent, à l'exception de trois ou quatre, parmi lesquelles deux de nos observations personnelles. Et presque toutes les signalent comme des déformations « proches de celles du rachitisme ».

Le *genu valgum* est sans contredit celle que l'on rencontre le plus souvent. Et c'est après des ostéotomies faites pour le *genu valgum* que se sont déclarées brusquement ces urémies mortelles révélatrices de la lésion.

Il est évidemment en tous points identique au *genu valgum* rachitique, résultant d'une courbure juxta-épiphysaire de l'extrémité inférieure du fémur, plus rarement d'une courbure de l'extrémité tibiale. Il s'accompagne souvent d'épaississement des condyles.

Ces déviations des membres sont d'ailleurs les déformations les plus importantes, intéressant soit la totalité des diaphyses, au niveau du fémur, au niveau du tibia (tibia en lame de sabre), au niveau du radius et du cubitus, donnant des incurvations des avant-bras, soit seulement les zones juxta épiphysaires et donnant alors naissance à des coudures brusques avec des aspects de subluxation.

Nous avons trouvé en particulier chez notre petit malade (obs. pers. I) une telle subluxation de toute l'épiphyse inférieure du genou, entièrement rejetée en arrière et en haut, la ligne dia-épiphysaire étant verticale et non plus horizontale (voir radios). De même, on voit un aspect analogue chez la petite ma-

lade de C.-M. Page (obs. XXII), subluxation en dehors et en arrière de tout le massif carpien.

Par ailleurs on pourra rencontrer chez de tels sujets toutes espèce de déformations. Les observations de Paterson (obs. XIX, XX, XXI) sont particulièrement intéressantes à ce sujet par la variété même des lésions.

La scoliose, la coxa vara, le genu valgum, le pied équin, les déformations du thorax en carène, les nodosités costales, les incurvations des humérus, des clavicules, le cubitus ou radius varus, les simples nouures des articulations, reliquats des épaisissements épiphysaires, toutes ces lésions ont été décrites isolément ou diversement groupées dans les observations que nous avons rassemblées.

Les radiographies confirment toutes ces lésions et en particulier mettent bien en évidence les états de subluxation qui peuvent cliniquement passer inaperçus. Mais elles montrent en plus la décalcification des os, parfois, très amincis, et, s'ils sont déformés, plissés comme une enveloppe de papier (Paterson), leur ossification irrégulière, les épaisissements périostiques dans la concavité des déformations comme on les voit dans le rachitisme vrai, les aspects anormaux du cartilage de conjugaison, son irrégularité, son épaisissement, les aspects en cupule irrégulière et bordée de noir des extrémités diaphysaires, enfin des fissures ou des traces de fractures anciennes plus ou moins bien consolidées, indices certains de la fragilité osseuse.

Cliniquement et radiologiquement il y a donc identité parfaite entre les déformations que nous étudions et celles du rachitisme. Elles se développent à des âges identiques, comme nous l'avons vu plus haut, c'est-à-dire dans la première enfance et au début de l'adolescence. Elles évoluent d'une manière analogue, se consolidant progressivement au point que chez des sujets de 12 à 14 ans, on ne trouve plus que des déformations fixées, sans trace d'activité des lésions.

Leur individualité particulière leur est conférée seulement par leur association à la lésion chronique des reins et à l'arrêt de développement.

L'évolution générale de la maladie est actuellement assez difficile à juger, étant donné le trop petit nombre de documents. Cependant il semble bien que, tout au moins pour les cas bien déterminés, la marche de la maladie se fasse progressivement vers la mort du fait des lésions rénales, qui dominent le pronostic.

En effet, la sclérose s'étendant, l'insuffisance rénale s'établit peu à peu et finalement le sujet meurt d'urémie à type surtout convulsif et gastro-intestinal. C'est ainsi que les choses se sont passées dans la plupart des observations rassemblées.

Dans quelques cas la sclérose n'a pas d'expression clinique ; elle n'en détermine pas moins une diminution considérable de la résistance de l'individu, et il suffira d'une infection ou d'une intoxication un

peu sérieuse pour amener l'éclosion de tous les signes de la néphrite.

Enfin, dans les cas où la néphrite a été une surprise d'autopsie, il s'agissait de sujets jeunes, tels celui de notre observation personnelle I, morts de tout autre chose. Mais on peut alors affirmer que plus tard la sclérose rénale aurait développé toutes ses conséquences et aurait plus ou moins vite entraîné la mort de l'enfant.

Dans les cas d'atteinte légère, le pronostic est évidemment différent. Les auteurs ont signalé de longues survies ; nous-même en avons observé. C'est ici le pronostic habituel des néphrites chez l'enfant. Au moindre degré il leur reste une susceptibilité rénale particulière. Dans les cas plus accentués, la recherche de l'albumine, du taux de l'urée sanguine, la valeur des éliminations permettront de se faire une idée de leur destinée. En tous cas, ils resteront des nains ou des infantiles, gagnant fort peu en croissance. Ils garderont également leurs déformations osseuses, contre lesquelles les interventions chirurgicales ne devront être envisagées qu'avec la plus grande réserve.

DIAGNOSTIC

Le nanisme rénal, avec ses caractères particuliers bien marqués trouve donc sa place à côté des autres nanismes et infantilismes avec lesquels on ne les confondra pas.

Ils ont en effet des particularités assez nettes.

Le nain vrai, le nain atéléiotique des auteurs anglais est un diminutif d'homme ; c'est l'homme vu par le petit bout de la lorgnette. Ils sont donc bien proportionnés, sans déformations osseuses, mais sont souvent des infantiles et des cryptorchides.

Les achondroplases ont un aspect bien spécial, tronc normal, membres courts surtout dans leurs segments proximaux. L'intelligence est normale, il n'y a pas d'infantilisme.

Le progeria, ou nanisme sénile, très rare, a un aspect d'écorché et une calvitie complète. Mais à côté de ces signes, inconstants d'ailleurs, comme viennent de le montrer MM. Apert et Robin (*Presse Médicale*, 6 avril 1927, il faut surtout tenir compte de l'aspect de vieillard, du retard de la fermeture des fontanelles, des malformations du massif facial, de l'absence de développement des phalanges terminales des doigts.

On voit donc que tous ces nanismes diffèrent essentiellement de celui que nous étudions.

Il en est de même des troubles de développement d'origine glandulaire.

Le plus connu est lié à *l'altération du corps thyroïde*, dont certains auteurs ont fait la base même de tout infantilisme. Cliniquement c'est toujours à cette glande que l'on pense, en présence d'un retard de développement. Nous-même avons soumis le petit malade de notre observation personnelle n° 1 à un traitement thyroïdien, sans aucun résultat bien entendu. D'autres auteurs, par nous cités, ont également commencé le traitement de leurs malades par l'extrait thyroïdien. L'infantilisme thyroïdien a pourtant des caractères qui l'opposent au nanisme rénal. L'enfant est en effet petit, mais gros, réalisant, au degré extrême, le type du myxoedémateux congénital. Le ventre est volumineux, les membres sont épais, empâtés par une importante couche adipeuse. Enfin il n'y a pas de lésions osseuses. D'ailleurs le nanisme n'est nullement constant et il y a des dys-thyroïdiens de taille normale, ou même de grande taille, et qui présentent tous les signes de l'infantilisme.

Quant au *nanisme d'origine hypophysaire ou surrénale*, il est infiniment plus rare, les altérations de ces glandes donnant lieu ordinairement à de tout autres troubles.

L'infantilisme type Lorain est par contre très proche, par bien des points, du nanisme rénal. Ici, le

retard de la croissance n'est pas toujours très marqué, les proportions générales du corps sont conservées, le développement musculaire est suffisant. Il y a infantilisme et très souvent ectopie et atrophie testiculaires. Il n'y a pas de lésions osseuses, il n'y a pas de lésions rénales, *mais il pourrait y en avoir*. Il est en effet certain que des altérations rénales, telles que nous les avons décrites, pourraient entraîner des troubles de développement aboutissant au chétivisme, genre Lorain, que l'on a également fort bien appelé infantilisme trophique. D'ailleurs, à l'étiologie on trouve toutes sortes de maladies chroniques, depuis la tuberculose et la syphilis jusqu'aux troubles intestinaux graves de la première enfance et aux malformations cardiaques graves, en particulier le rétrécissement mitral. L'infantilisme type Lorain ne paraît donc pas être une entité clinique bien définie, et il est possible d'y faire entrer tous les troubles de la croissance de cause quelconque.

C'est par là qu'il se rapproche de l'infantilisme rénal.

Tous les retards passagers de la croissance, soit par sous-alimentation trop longtemps prolongée, comme on a pu le voir dans les pays soumis pendant la guerre à l'occupation allemande, soit par maladies à longue évolution, doivent être éliminés.

Il en est de même de toutes les dystrophies. De celles-ci, une pourtant doit particulièrement retenir notre attention, c'est la *dystrophie hérédo-syphilitique*, à cause du rôle que certains auteurs, en parti-

culier les auteurs français, lui ont attribué dans le nanisme rénal lui-même. Nous avons déjà dit à propos d'un cas de Nobecourt (obs. XXVIII) que la syphilis n'y avait aucun rôle, et que les réactions de Wassermann étaient toujours négatives. Mais l'allure même que prend la syphilis héréditaire peut souvent prêter à confusion, quand elle détermine, outre le retard de la croissance, une lésion rénale et des déformations osseuses. La recherche des antécédents, l'analyse précise des lésions osseuses, très différentes dans les deux maladies, les réactions de laboratoire, permettront d'assurer le diagnostic et de n'établir aucune confusion entre le nanisme rénal et une dystrophie hérédo-syphilitique à manifestations multiples portant sur les reins, les os et tous les tissus en général.

Tels sont donc les diagnostics qu'il faut envisager, quand le malade se présente surtout comme un retardé dans la croissance et que c'est pour ce trouble que le médecin est consulté. L'analyse d'urine est ici indispensable, suivie au besoin d'une étude complète des éliminations. De même des radiographies révéleront des lésions des épiphyses peu appréciables cliniquement.

Mais il est des cas où le retard de croissance est faible, le malade paraissant seulement chétif et mal développé, et où les signes de l'insuffisance rénale dominant. Nous ne ferons pas ici le diagnostic des néphrites chroniques de l'enfance.

Disons seulement que ces cas frustes et dissimulés

sont fréquents et rendent parfois le diagnostic très difficile. Il faut savoir s'orienter vers le diagnostic de lésion rénale, en face des troubles digestifs, visuels ou cérébraux ; celle-ci se révélera alors d'elle-même par l'étude systématique et complète de la fonction rénale.

Mais il est un point sur lequel nous voulons insister, c'est qu'il ne faut pas classer d'emblée comme néphrite chronique interstitielle tous les cas d'infantilisme rénal. Nous avons vu en effet que des observations se rapportent à des cas certains de calculose, d'autres à des cas probables d'infection pyélonéphritiques à colibacilles. Cette distinction a un extrême intérêt au point de vue de l'évolution, du pronostic et pour certaine part du traitement.

Restent les déformations osseuses qui sont souvent prédominantes dans l'histoire clinique.

Avant tout il ne faut pas les confondre avec du *rachitisme simple*. Nous avons déjà remarqué que rien ne sépare ces deux affections ni dans l'aspect clinique ni dans l'aspect radiologique. C'est donc l'analyse d'urine qui permettra de découvrir qu'il s'agit de nanisme rénal. La distinction est ici particulièrement importante à cause des ostéotomies que l'on peut vouloir pratiquer chez de tels malades.

Enfin, nous revenons encore sur la question de la *syphilis héréditaire*. Celle-ci donne en effet des malformations osseuses dont le diagnostic est classique avec le rachitisme. Nous n'avons pas ici à l'exposer, mais nous remarquons une fois de plus que l'asso-

ciation avec une dystrophie généralisée simule assez bien l'infantilisme rénal. Le diagnostic est d'importance, à cause des traitements antisyphilitiques que l'on pourrait tenter, et qui, outre qu'ils seraient inutiles, pourraient en plus devenir nuisibles par suite de l'état d'imperméabilité des reins.

ESSAI DE PATHOGENIE

Nous entrons ici dans un domaine particulièrement obscur, à cause de la rareté des documents et de l'absence complète d'expérimentation physiologique.

Nous avons montré plus haut, au cours de l'étude clinique, que le nanisme et les déformations osseuses étaient sous la dépendance d'une lésion rénale. C'est donc de celle-ci qu'il faut d'abord essayer d'établir l'origine ; nous verrons ensuite comment on peut expliquer son action sur les deux autres éléments du syndrome.

Tout d'abord, laissons de côté les cas où la lésion rénale est constituée par de la calculose ou de la coli bacillose. L'origine est ici évidente et d'ailleurs nous savons que ce ne sont pas les cas les plus fréquents.

On trouve en effet le plus souvent de la sclérose rénale précocement développée. Déjà, chez l'adulte, les causes de la néphrite chronique sont mal élucidées et toutes les infections lentes, toutes les intoxications sont successivement et même parallèlement

invoquées. Notre ignorance est encore plus grande chez l'enfant. Et si l'on ouvre les traités classiques les plus récents, on verra que l'on tend à attribuer les néphrites soit à l'hérédosyphilis, dont le domaine s'étend chaque jour dans la pathologie infantile, soit à l'aplasie artérielle, autrefois décrite par Lancereaux.

Une telle systématisation est, pour ce qui nous occupe, excessive et au surplus peu conforme aux faits observés.

L'aplasie artérielle doit porter non seulement sur les artères du rein, mais encore sur la presque totalité du système artériel dont tout le calibre est considérablement diminué, en même temps que les tuniques sont amincies. Une telle anomalie n'est pour ainsi dire jamais signalée dans nos observations, sauf dans le cas de MM. Souques et Castaigne. Au contraire, aucune altération n'était visible au niveau des artères. L'hypothèse d'aplasie artérielle ne doit donc pas être retenue. Il s'agit d'ailleurs là, d'une vieille théorie qui fut étendue à l'explication de bien des maladies depuis la néphrite jusqu'à la myocardite et à l'ulcère d'estomac et qui a depuis perdu bien du terrain. Nous n'avons pas à la discuter plus longtemps.

Quant à l'hérédosyphilis, par sa fréquence dans la pathologie infantile, par son action sclérosante, en même temps que généralement dystrophifiante capable de s'exercer sur tous les tissus de l'organisme, elle paraissait évidemment une hypothèse particu-

lièrement séduisante qui pouvait répondre à tous les cas particuliers.

Malheureusement, nous avons déjà indiqué combien rares étaient les cas d'infantilisme rénal où les stigmates d'hérédo-syphilis pouvaient être reconnus. Ni cliniquement, ni par la réaction de Bordet-Wassermann, il n'est seulement possible de soupçonner une syphilis. Les parents sont sains et bien portants, ainsi que les frères et sœurs, ou, si l'on trouve quelques tares, elles sont plutôt le fait de malformations congénitales, comme en rapporte A.-E. Naish (obs. IV).

Quant aux malformations osseuses, nous avons déjà dit qu'il faut précisément bien les distinguer des lésions que détermine la syphilis, et qu'au contraire elles sont en tous points semblables aux lésions du rachitisme.

La syphilis peut donc en effet créer un syndrome d'infantilisme avec néphrite et avec déformations osseuses si elle vient à frapper ces différents organes, mais elle ne saurait déterminer l'infantilisme rénal typique, tel que nous l'avons décrit.

Il ne faut pas davantage, d'ailleurs, lui attribuer un rôle de sensibilisation du rein, qui, sous cette action, deviendrait particulièrement apte à réagir par de la sclérose aux minimes infections qui peuvent atteindre l'enfant dès son plus jeune âge.

Ce que nous disons de la syphilis s'applique également aux autres grandes infections chroniques (réserve faite, nous l'avons déjà remarqué, des infec-

tions proprement urinaires) et en particulier à la tuberculose que l'on a, bien entendu, accusée ? Mais rien dans les observations ne permet de s'arrêter à cette hypothèse, même si des antécédents, si communs du reste, ont pu être relevés. Dans notre observation personnelle n° 1, l'enfant est bien mort de tuberculose, mais d'une forme granulique de primo infection à évolution d'ailleurs rapide, alors que manifestement le retard de développement datait de longtemps.

Puisqu'il ne s'agit donc pas d'aplasie artérielle, ni de syphilis, ni d'aucune des infections chroniques ordinaires, il reste, pour expliquer l'origine du nanisme rénal, l'hypothèse d'une lésion congénitale : c'est à elle que nous nous rallions avec la plupart des auteurs anglais, bien qu'elle ne fasse, somme toute, que reculer le problème.

Tout concourt en faveur de cette hypothèse. Le début de l'affection dans le jeune âge, le fait que les enfants sont souvent très petits, ne se sont jamais élevés normalement, ont de tous temps été jugés trop petits pour leur âge, la fréquence de troubles chez la mère, au cours de la grossesse, le fait qu'un seul enfant, sur plusieurs frères et sœurs, soit frappé alors que précisément la mère était souffrante durant cette grossesse, la coexistence que l'on a signalée de malformations congénitales (cardiopathie hypospadias) soit directement chez l'enfant, soit chez

un frère ou une sœur, enfin précisément l'absence de toute étiologie de syphilis, de tuberculose ou de quelque autre infection chronique, toutes ces raisons permettent bien de penser que la lésion se développe, ou au moins se constitue pendant la vie intra-utérine. Sous quelles influences ? Nous retombons dans l'incertitude et il est impossible, dans l'état actuel des choses, de dire quel état de maladie de la mère permet le développement d'une lésion congénitale. Est-ce ici une atteinte proprement rénale, ou une affection passagère banale, ou encore une auto-intoxication gravidique ? Tout cela est possible. Tout ce que l'on sait de certain, c'est que les affections rénales de la mère peuvent retentir sur les reins du fœtus, soit par l'action de toxines particulières, soit par tout autre mécanisme. On pourrait alors trouver l'origine de la sclérose rénale de l'enfant dans une atteinte légère des reins maternels, par exemple au cours de ces états de colibacillose si fréquents durant la grossesse.

Quoiqu'il en soit, la sclérose rénale une fois constituée va déterminer dans tout l'organisme des troubles profonds du métabolisme aboutissant au nanisme et aux déformations osseuses.

Il est logique d'admettre qu'une lésion profonde des reins retentisse fortement sur la croissance générale d'un enfant. Il se produirait là ce que l'on connaît déjà bien pour le nanisme mitral. Il s'ajou-

terait encore ici une intoxication lente par les produits non filtrés par les reins, l'urée en particulier. L'infantilisme intestinal à la suite d'infections chroniques du tube digestif chez le tout jeune enfant est également une preuve de l'action dystrophiante de ces auto-intoxications.

Mais de plus, dans le cas du nanisme rénal, il y a lieu de se demander si le rein agit seulement en extrayant du sang des produits devenus toxiques et en les éliminant après les avoir neutralisés, ou s'il ne se comporte pas également comme une glande à sécrétion interne, versant dans la circulation des produits élaborés par lui et agissant sur le métabolisme général. Il manque à une telle hypothèse une confirmation expérimentale : la question du rein glande à sécrétion interne a été jusqu'ici à peine posée par les physiologistes. Cependant, Bradford, dans des travaux dont nous avouons qu'il nous a été impossible de retrouver la trace, mais qui sont cités par Parsons (*British medical journal*, septembre 1911), aurait enlevé à des chiens les deux tiers de la substance totale des reins, et aurait constaté un dépérissement et une polyurie d'apparence paradoxale. Il attribuait ce résultat à une diminution de la sécrétion interne des reins. Mais il opérait sur des animaux adultes ; et il y aurait certainement intérêt à reprendre de telles expériences chez l'animal nouveau-né, ce qui, à notre connaissance, n'a jamais été

tenté. On réaliserait ainsi expérimentalement ce que la maladie opère par le processus de sclérose, et laissant juste assez de parenchyme rénal compatible avec la vie, on pourrait apprécier les troubles du développement général.

Quant aux lésions osseuses, si semblables dans leurs manifestations cliniques, et dans leurs aspects radiologiques, aux lésions du rachitisme, reconnaissent-elles la même origine que ce dernier ?

Y a-t-il, parallèlement aux lésions rénales, des lésions de la moelle osseuse et des cartilages de conjugaison ? La sclérose rénale et les déformations osseuses reconnaîtraient ainsi une même origine toxique ou infectieuse, s'exerçant pendant la vie intra-utérine.

Y a-t-il seulement, par le fait de l'imperméabilité rénale, une auto-intoxication générale qui, à côté du trouble du développement, conditionne ces lésions osseuses ?

Les observations sont en général muettes à ce sujet. Lathrop (obs. X) signale une hypocalcémie marquée, coïncidant avec une augmentation du phosphore sanguin et une acidose accentuée, et c'est à cette hypocalcémie, liée à une trop grande rétention des phosphates, qu'il attribue les troubles de l'ossification. Mais les modifications du taux du phosphore et du calcium sanguins sont plutôt ici des effets que des causes. Et il est permis de penser que

l'imperméabilité rénale entraîne un état d'auto-intoxication qui engendre à son tour les lésions osseuses par le même mécanisme que le rachitisme sous l'influence de diverses toxi-infections.

CONCLUSIONS

I. — Le nanisme rénal est une entité clinique bien définie caractérisée par :

Un retard de croissance dont la valeur moyenne est de 3 à 4 ans, réalisant du nanisme et de l'infantilisme ;

Des déformations des membres qui sont cliniquement comme radiologiquement tout à fait analogues à celles du rachitisme ;

Des lésions chroniques des reins, qui réalisent le plus souvent une néphrite chronique interstitielle, mais qui peuvent être aussi le fait de lésions calculeuses ou d'infections pyélo-néphritiques.

Il doit donc trouver sa place à côté des autres modalités de nanisme ou d'infantilisme.

II. — L'évolution du nanisme rénal se fait progressivement vers la mort, car il s'agit de lésions scléreuses profondes, sauf les cas de calculose ou d'infection accessibles à la thérapeutique. La croissance peut reprendre une fois la cause disparue.

III. — La pathogénie de l'affection est actuellement tout à fait obscure. Si on excepte les cas de calculose ou d'infection, l'étude des conditions d'apparition de la maladie fait penser qu'il s'agit de lésions congénitales probablement développées pendant la vie intra-utérine. L'imperméabilité rénale qui lui fait suite entraîne des troubles profonds du métabolisme général aboutissant à l'arrêt de développement et probablement aussi un état d'auto-intoxication qui, développé précocement, conditionne l'apparition des lésions osseuses.

IV. — La connaissance pratique de cette entité clinique n'est pas négligeable à cause des conséquences que son ignorance peut entraîner. Par exemple, prise pour une dystrophie totale hérédosyphilitique, l'imperméabilité rénale se développe sous l'influence d'un traitement anti-syphilitique inconsideré. Egalement, prise pour du rachitisme simple avec déformations osseuses, elle révélera brusquement sa nature par une urémie mortelle à la suite d'une ostéotomie.

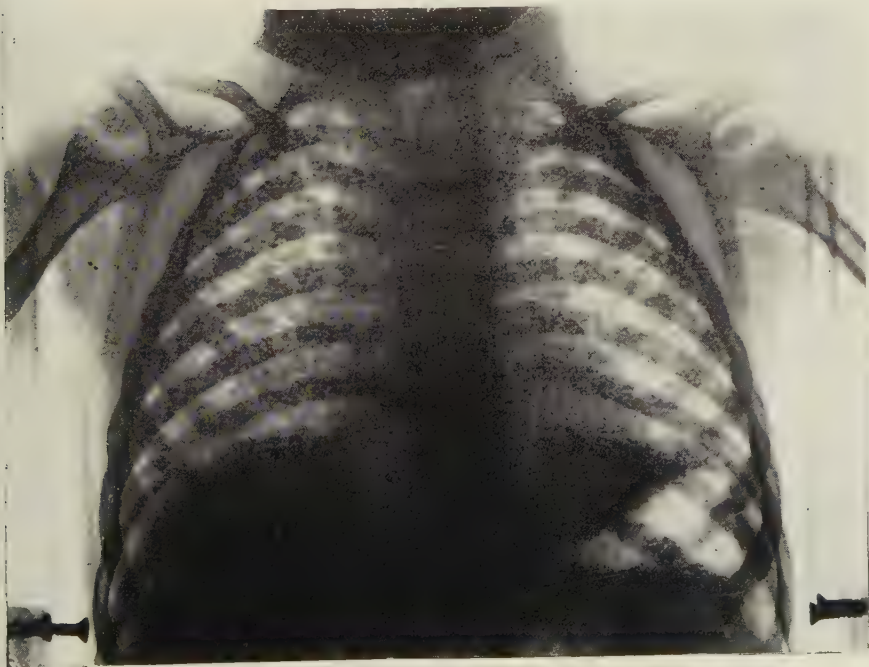
Vu : *Le Doyen,*
ROGER.

Vu : *Le Président de Thèse,*
MARFAN.

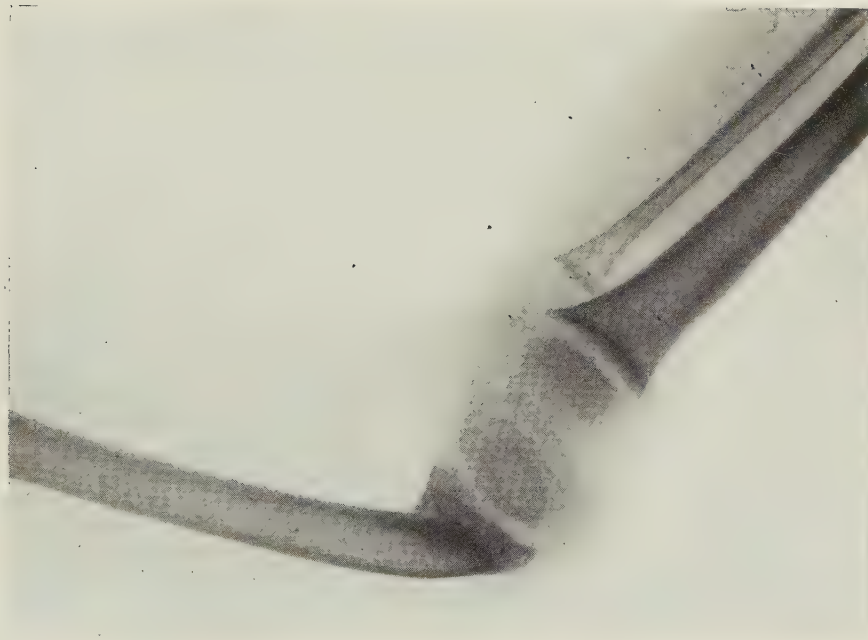
Vu et permis d'imprimer :
Le Recteur de l'Académie de Paris,
CHARLÉTY.



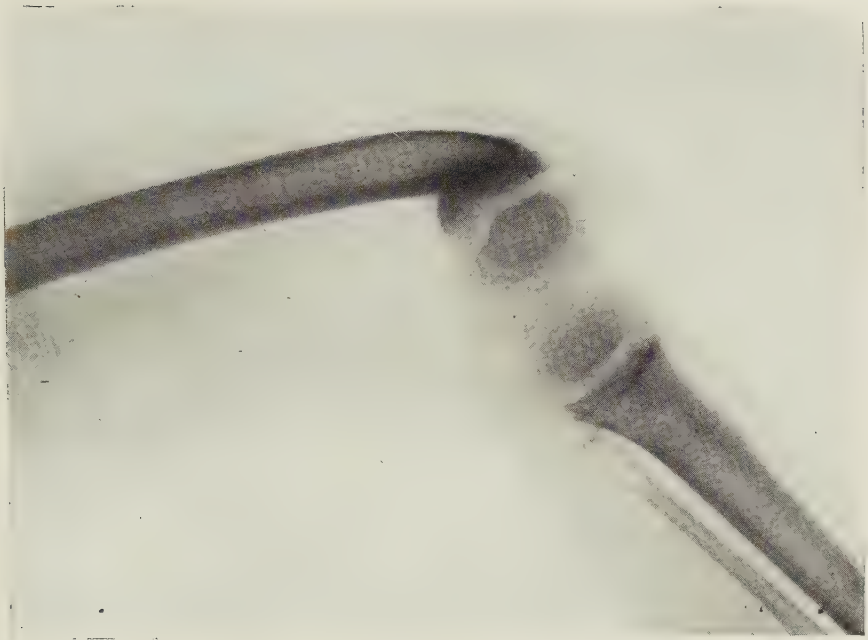
Clément G..., 4 ans (obs. I)



Radiographie du thorax de Clément G...
(Remarquer l'aspect des épiphyses supérieures des humérus.)
Obs. I.



Clément G... (obs. D). — Genou gauche (profil).



Clément G... (obs. D). — Genou droit (profil).

BIBLIOGRAPHIE

- Acuna et Carrahen.* — La Prensa Medica Argentina, 20 déc. 1922. « De l'infantilisme rénal. »
- Apert E.* — Bibl. de Philos. scientif. (Flammarion). « La croissance. »
- Arraga Ant.* — Arch. de Méd. des Enfants, 1904, p. 285.
« Néphrite interstitielle chez un enfant manifestée dès la naissance. »
- Babes.* — Semaine Médicale, 1905. « La néphrite hypogénétique. »
- Barber Hugh.* — Brit Med. Journ., 1913, p. 1204. « Les néphrites chroniques interstitielles chez les enfants. »
- Barber Hugh.* — The Lancet, 1918, I, p. 142. « A case of interstitial chronic nephritis with infantilism. »
- Barber Hugh.* — The Lancet, 1920, I, p. 18. « The bone deformities of renal dwarfism. »
- Barber Hugh.* — Quart. Journ. Med. Oxford, avr. 1921, xiv, p. 205-13. « Renal dwarfism. »
- Barber Hugh.* — Guy's Hosp. Reports, London, 1922, lxxi. « Two cases of adolescents knock-knee. A typical renal dwarfism. »
- Bosdin-Leech.* — Proc. Roy. Soc. of Med., juin 1920. Sect. Childr. Dis., p. 161. « Case of so-called renal infantilism. »

- Bradford J. R.* — Med. Chron. Manchester, 1908-09, XLIV, p. 363.380. « Some points in the etiology, diagnosis and prognosis of nephritis. »
- Bradford J. R.* — Progr. Méd. Philad. and N.-Y., 1911, IV, p. 113-127. « Diseases of the kidneys. »
- Comby J.* — Arch. de Méd. des Enfants, 1913, p. 131. « Revue générale sur l'infantilisme rénal. »
- Comby J.* — Arch. de Méd. des Enfants, 1920 « La néphrite des enfants. »
- Davies-Colley N.* — Transact. of the Path Soc. of London, 1884, xxxv, p. 285. « Bones and kidneys from a case of osteo-malacia in a girl aged 13. »
- Durham.* — Guy's Hosp. Reports, 1864. « On certain abnormal conditions of the bones mollities asium. »
- Elmsie R. C.* — Proc. Roy. Soc. of Med., 1920. Sect. Childr. Dis. « Case of infantilism. »
- Evans-Geoffroy.* — Proc. Roy. Soc. of Med., 25 janv. 1924. « Case of chronic nephritis simulating diabetes insipidus. »
- Fairbank.* — Proc. Roy. Soc. of Med., 1921. Sect. Orth., p. 21. « Deformities Assoc. with chronic nephritis. »
- Felling et Holyoack.* — Proc. Roy. Soc. of Med., oct. 1921. Sect. Clinical. « Case of renal dwarfism with optic atrophy. »
- Fletcher M.* — Proc. Roy. Soc. of Med. 1920. Sect. Childr. Dis., p. 118-123. « Case of renal infantilism. »
- Fletcher M.* — Proc. Roy. Soc. of Med., 1911. Sect Childr. Dis., p. 95. « Case of infantilism with polyuria and chronic renal disease. »
- Glover Lyon.* — The Lancet, 1901, I, p. 102.
- Guthrie. L.* — The Lancet, 1897, I, p. 585. « Néphrite chronique dans l'enfance. »

- Hill.* — *Americ. Journ. of Childr. Dis.*, Chicago, 1919. xvii, p. 270-294. « *Studies in the nephritis of children.* »
- Hutinel et Harvier.* — *Arch. de Méd. des Enfants*, 1912, p. 401. « *Dystrophies ostéo-musculaires avec nanisme.* »
- Hutinel.* — *Paris Médical*, 25 janv. 1919. « *La néphrite chez les hérédo-syphilitiques.* »
- Hutinel et Stévenin.* — *Arch. de Méd. des Enfants*, 1920. « *Hérédo-syphilis et dystrophies.* »
- Hutinel et Maillet.* — *Annales de Médecine*, sept. 1921. « *Dystrophies glandulaires et particulièrement monosymptomatiques.* »
- Hutinel.* — *Arch. de Méd. des Enfants*, oct. 1922. « *La néphrite dans la syphilis héréditaire infantile.* »
- Hutinel.* — *Archivos Latino-Americanos de Pediatria*, 1922. « *Les aplasies rénales.* »
- Hutinel.* — *Masson*, 1924. « *Les dystrophies de l'adolescence.* »
- Jacob et Durand.* — *Gaz. des Hôp.*, juin 1921. « *Néphrite chronique de l'adolescence avec infantilisme.* »
- Kendall.* — *Proc. Roy. Soc. of Med.*, 1922-1923. Sect. Childr. Dis., p. 20. « *Case of diagnosis. Renal dwarfism ?* »
- Lance M.* — *Traité de Pathol. méd. et Thérap. appliquée*, T. xxv, Pédiatrie, T. II, fasc. 2, p. 1038 (N. Maloine). Article « *Déviation rachitiques des membres inférieurs.* »
- Lathrop F. W.* — *Arch. of Int. Med.*, 15 nov. 1926 (Chicago). « *Nanisme rénal.* »
- Mac-Auliffe L.* — *Développement, croissance*. Paris, 1923.
- Mancriefff.* — *Proc. Roy. of Med.*, 27 févr. 1925, Sect. Childr. Dis. « *A case of renal infantilism.* »
- Merklen.* — *Traité de Pathol. méd. et de Thérap. appliquée*, T. xxv, Pédiatrie, T. II, fasc. 1, p. 399 (N. Maloine). Article « *Maladies des reins.* »

- Miller R.* — Proc. Roy. Soc. of Med., nov 1911. Sect. Childr. Dis., p. 37. « Chronic interstitial nephritis infantilism. »
- Miller et Parsons.* — Brit. Journ. Childr. Dis. (London), 1912, ix, p. 289-304. « Renal infantilism. »
- Naish.* — Brit. Journ. Childr. Dis. (London), 1912, ix, p. 337-343. « Infantilism with chronic interstitial nephritis. »
- Nobécourt P.* — Masson. « Troubles de la nutrition et de la croissance. »
- Nobécourt P.* — Monde Médical, mai 1920. « Néphrite chronique chlorurémique, azotémique hypertensive avec infantilisme chez un hérédo-syphilitique. »
- Ogilvie W. H.* — Proc. Roy. Soc. of Med., mai 1923. Sect. Orthop., p. 51. « Case of renal dwarfism. »
- Page C. Max.* — Proc. Roy. Soc. of Med., 1920-1921. Sect. Childr. Dis., p. 89. « Case of renal dwarfism. »
- Parsons L.* — Brit. Med. Journ., London, sept. 1911, p. 1148. « Infantilism associated with chronic interstitial nephritis. »
- Paterson H.* — Proc. Roy. Soc. Med., juin 1920. Childr. Dis., p. 107-111. « Three case of renal dwarfism associated with curious bony changes. »
- Paterson H.* — The Lancet, 1922, 1, 944. « A case of renal dwarfism. »
- Prévost P.* — Thèse Paris, 1921, n° 148. « La néphrite chronique atrophique de l'adolescence avec infantilisme. »
- Roth P. B.* — Proc. Roy. Soc. of Med., 1922-1923, p. 45. « Case of renal dwarfism shown after operation par genu valum. »

Shwer J. L. — Colorado Médecin, avril 1923, p. 45. « La néphrite chez les enfants. »

Souques et Castaigne. — Soc. Méd. Hôp. Paris, 1899, p. 566. « Contribution à la pathogénie du rhumatisme cérébral. »

Walton-Wemys H. L. — Edimbourg Med. Journ., déc. 1922. « Chronic interstitial nephritis Renal dwarfism ? »
